

**NACHUNTERSUCHUNGSERGEBNISSE MEHRFACH
BEHINDERTER KINDER MIT MYELOMENINGOCELE,
DIE DAS SPIEL- BZW. SCHULALTER ERREICHT
HABEN**

Bernd Alfred Waidmann

1978



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554610_0018

AUS DER KINDERCHIRURGISCHEN KLINIK (DIREKTOR: PROF.DR.W.CH.HECKER)
DER UNIV.-KINDERKLINIK MÜNCHEN IM DR. VON HAUNERSCHEN KINDERSPITAL

NACHUNTERSUCHUNGSERGEBNISSE MEHRFACH BEHINDERTER
KINDER MIT MYELOMENINGOCELE, DIE DAS SPIEL- BZW.
SCHULALTER ERREICHT HABEN

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Bernd Alfred Waidmann
aus München

1978

Mit Genehmigung des Fachbereichs Medizin der Universität München

Berichterstatter: Prof.Dr. H.J. Pompino

Mitberichterstatter: Prof.Dr. W.Ch. Hecker

Dekan: Prof.Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 27.7.1978



MEINEN ELTERN

Inhaltsverzeichnis

	<u>Seite</u>
A. ALLGEMEINER TEIL	1
I. Einführung in die Problematik	1
II. Häufigkeit und Vorkommen	4
III. Pathogenese	7
IV. Ätiologie	9
V. Pathologische Anatomie	11
VI. Hydrocephalus bei Spina bifida	13
1. Häufigkeit	13
2. Pathogenese	14
3. Klinische Manifestation	16
4. Diagnostik	17
5. Therapie und mögliche Komplikationen	20
VII. Neurogene Blasenentleerungsstörung bei Kindern mit MMC	23
1. Unterschiedliche Formen	23
2. Restharn, Harninfekt	25
3. Fehlbildung des Urogenitaltraktes	27
4. Diagnostik	27
5. Therapie	28
VIII. Neurologische Aspekte	30
IX. Orthopädische Probleme	33
1. Entstehung von Deformitäten	33
2. Klinische Symptome bei ver- schiedenen Lähmungstypen	35
3. Wirbelsäulendeformitäten	36
4. Therapiemöglichkeiten	37
X. Die Notwendigkeit der Frühoperation	39
XI. Prognose	40

B. SPEZIELLER TEIL

I.	Vorstellung des Patientengutes	43
II.	Klinische Untersuchung	48
1.	Körperliche Entwicklung	48
1.1.	Methodik	48
1.2.	Ergebnisse	48
2.	Neurologische Untersuchung	49
2.1.	Methodik	49
2.2.	Ergebnisse	52
3.	Prüfung der geistigen Entwicklung	56
3.1.	Methodik	56
3.2.	Ergebnisse	60
4.	Funktionskontrolle der Shuntsysteme	64
4.1.	Methodik	64
4.2.	Ergebnisse	66
5.	Postoperativer Verlauf der Shuntsystemfunktion	75
5.1.	Häufigkeit von Revisionen	75
5.2.	Zeitlicher Abstand der Revision von der Erstoperation	76
5.3.	Ursachen der Revisionen	76
III.	Kasuistik	78
C.	Diskussion	107
D.	Zusammenfassung	121
E.	Literaturverzeichnis	123

A. ALLGEMEINER TEIL

I. Einführung in die Problematik

Die Verschlussstörungen des Neuralrohres und des Wirbelkanales sind schon lange bekannt. Bereits griechische und arabische Ärzte hatten von diesem Krankheitsbild Kenntnis. Die Satyrfiguren der Antike mit dem Haarbüschel in der Lumbosakralgegend und dem mißgestalteten Fuß lassen an das Wissen um diesen Symptomenkomplex denken. FEREMBACH (1963) konnte an 12000 Jahre alten Skeletten nachweisen, daß bereits zu dieser Zeit Spaltbildungen der Wirbelsäule häufig aufgetreten sein müssen.

TULPIUS (1652) prägte den Begriff SPINA BIFIDA und berichtet als erster über chirurgische Bemühungen, eine MMC operativ zu versorgen. Von RUYSCH (1714) stammen die ersten konkreten Vorstellungen über die Pathogenese der Spina bifida, wobei er eine paralytische von einer nicht paralytischen Form unterschied. MORGAGNY und VON SWIETEN (1791) lieferten eine Beschreibung des Gesamtkrankheitsbildes und konnten die Kombination von Hydrocephalus und Spina bifida mit ihrer klinischen Symptomatik an Beinen, Harnblase und Mastdarm als eine Einheit bestätigen. VON RECKLINGHAUSEN erstellte 1886 eine genaue pathologisch-anatomische Einteilung der Rückenmarksfehlbildungen, die bis heute ihre Gültigkeit nicht verloren hat.

Neue Erkenntnisse und Fortschritte konnten jedoch nur auf theoretischem Gebiet erzielt werden; in der Praxis bot sich eher ein trostloses Bild. Die Prognose der Spina bifida zur damaligen Zeit war nahezu infaust, die Mortalitätsrate erreichte annähernd 100 %. Denn entweder war die congenitale Fehlbildung so schwerwiegend, daß sie mit dem Leben nicht zu vereinbaren war, oder aber die Kinder

verstarben an auftretenden Komplikationen wie aufsteigender Meningitis, Sepsis, an den Folgen erhöhten Hirndruckes oder infolge chronischer Niereninsuffizienz. Symptomatische Maßnahmen, die aus dem Zurückdrücken der Geschwülste in den Rückenmarkskanal mittels Verbänden oder im Abpunktieren der Celenflüssigkeit bestanden, brachten keinerlei Erfolge, sondern hatten nur palliativen Charakter. Wenn auch der operative Verschuß, den BAYER im Prager Medizinischen Journal 1892 beschreibt, in großen Zügen mit den heutigen Operationsmethoden übereinstimmt, gelang es nicht, des oft ebenfalls bestehenden Hydrocephalus Herr zu werden.

Erst in den letzten 15 - 20 Jahren wurden die Therapiemöglichkeiten dank der allgemeinen Fortschritte in der neonatalen Chirurgie, die Verwendung von gewebeverträglichen Kunststoffen, der Einführung der Chemotherapie, der gezielten Behandlung mit Antibiotika und den verbesserten Narkosebedingungen grundlegend erweitert und revolutioniert. Ganz besonders durch die Einführung liquorableitender Drainagen nach SPITZ-HOLTER, PUDENZ-HEYER oder HAKIM wurde es möglich, den Hydrocephalus zu kompensieren und einen großen Teil der Kinder am Leben zu erhalten. Während noch vor 20 Jahren bis 90 % der Kinder mit Myelomeningocele innerhalb der beiden ersten Lebensjahre ad exitum kamen (HILDEBRAND 1888, MISSMAHL 1911, HESSE 1918, DÜRR 1938, RICKHAM 1960, HEMMER 1969), überleben heute 50 - 70 % diesen Lebensabschnitt (LORBER 1963, RICKHAM 1960, 1966, 1969, POMPINO 1972), und 35 - 60 % erreichen das Schulalter (POMPINO 1974).

Die deutliche Steigerung der Überlebensquote ist, in Relation zu früheren Jahren, zweifellos als Erfolg zu werten. Aber je mehr Kinder überleben, desto dringlicher stellt sich für alle Beteiligten die Frage nach einer optimalen Rehabilitation.

Kinder mit Myelomeningocele bieten die Probleme des mehrfach behinderten Kindes. Das klinische Bild zeigt eine Vielfalt von Einzelsymptomen, die einmal durch periphere Nervenläsionen bedingt sind wie z.B. Blasen- und Mastdarminkontinenz, Teil- oder komplette Paresen der unteren Extremitäten, zum anderen von zusätzlichen concomitierenden Fehlbildungen bestimmt werden (Hydrocephalus, Skelettdeformitäten, Fehlbildungen im Bereich des Urogenitaltraktes). Gehfähigkeit ist oft nicht erreichbar, viele können nur zu Rollstuhl-Kindern rehabilitiert werden. Rezidivierende Harnwegsinfekte bei neurogener Blasenentleerungsstörung (NBE) machen eine Langzeitbehandlung notwendig und sind nur schwer unter Kontrolle zu halten. Die Liquordrainagen bieten viele Komplikationsmöglichkeiten und bedürfen einer ständigen spezialisierten ärztlichen Überwachung. Die geistige Entwicklung der Kinder kann nach Implantation eines liquorableitenden Ventils - bei erhaltener Funktionstüchtigkeit der Drainage - in normalen Grenzen verlaufen. Dennoch resultiert oft eine intellektuelle Retardierung der Patienten, da die Kinder auf Grund ihrer eingeschränkten Motorik in ihrem Lebensraum und ihren Erfahrungsmöglichkeiten stark eingeengt sind. Die Schwierigkeiten im Zusammenhang mit der Einschulung und dem Schulbetrieb können beträchtlich sein.

Um akzeptable Ergebnisse in der Behandlung dieser Patienten auf lange Sicht zu erreichen, bedarf es erheblicher Anstrengungen von medizinischer und pflegerischer Seite und eines sehr großen materiellen Aufwandes. Neben der ärztlichen Therapie sollten die Conditionen auf sozialem Gebiet erweitert und verbessert werden. Sonderkindergärten und Sonderschulen, Rehabilitationszentren und Pflegestätten müssen vorhanden sein, will man den betroffenen Kindern und ihren Eltern alle heute mögliche Hilfe zugute kommen lassen (POMPINO, STOTZ und KALBHENN). Die Probleme im

Zusammenhang mit der Rehabilitation von Kindern mit Myelomeningocele sind deshalb nicht allein medizinisch-technischer Natur, sondern auch eine Herausforderung an Staat und Gesellschaft.

II. Häufigkeit und Vorkommen

Die dorsalen Verschlussstörungen des Neuralrohres stehen zahlenmäßig an der Spitze aller Fehlbildungen des ZNS und bilden auch eine Hauptgruppe der großen Entwicklungsdefekte überhaupt. Im Sektionsmaterial von 642 unausgewählten Fällen von Fehlbildungen aller Art fand FISSEROVA 192 mal das Nervensystem betroffen, davon 67 mal in Form einer Spina bifida. Das entspricht 10 % aller und 30 % der Fehlbildungen des ZNS. ARESIN und SOMMER sowie REGENSTREIF sehen sie als zweithäufigste Fehlbildungsform nach den angeborenen Herzfehlern an. Nach RIEGEL nehmen die Fehlbildungen des ZNS mit 15 % die dritte Stelle hinter den Fehlbildungen des Herzens mit 40 % und den Chromosomenanomalien mit 20 % ein.

Unterschiede in der Häufigkeit des Auftretens finden sich entsprechend der geographischen Lage (Tab. 1, S. 5), der Bevölkerungsgruppe und der Rasse (KALTER, ALTER). So fand NEEL 1958 in Japan mit einer Häufigkeit von 0,2 ‰ ein relativ seltenes Auftreten der Spina bifida, in den USA zeigte sich eine nur minimale Schwankungsbreite von 1,96 ‰ (STEVENSON, WORCESTER und RICE 1950) bis 2,5 ‰ (INGRAHAM und FOWLER 1956), und nach SMITH 1966 beträgt das Vorkommen der Spina bifida cystica in Australien 1,24 ‰. Eine auffallend hohe Spina bifida Rate findet sich mit 4,2 ‰ in Irland (COFEY und JESOP 1955 nach SMITH).

Tab. 1: Häufigkeit der Spina bifida cystica (aus PACHE *)

1. Australien	Smith (1966)	1,24 ‰
2. Dänemark	Hindse-Nielsen (1938)	1,2 ‰
3. Deutschland	Freudenfeld (1957)	1,1 ‰
	v.Harnack u. Kirsten (1958)	1,7 ‰
	Hempel (1942)	1,5 ‰
	Kermauner (1909)	1,0 ‰
4. England	Laurence u. David (1963)	5,0 ‰
	Malpas (1937)	2,8 ‰
	Carter (1950)	1,89 ‰
	Nash (1963)	2,5 ‰
	Record u. McKeown (1949)	2,7 ‰
	Record u. McKeown (1950)	1,6 ‰
5. Frankreich	Chaussier (1812) (nach Keiller)	1,0 ‰
6. Irland	Cofey u. Jesop (1955) (nach Smith)	4,2 ‰
7. Italien	Cislaghi (1940)	0,5 ‰
8. Japan	Mitani (1943)	0,2 ‰
	Neel (1958)	0,2 ‰
9. Schweden	Böök (1951)	1,1 ‰
10. USA	Harrar (1916) (nach Smith)	1,1 ‰
	Stevenson, Worcester u. Rice (1950)	1,96 ‰
	Harris u. Steinberg (1954)	2,4 ‰
	Ingalls et al. (1954)	2,5 ‰
	Ingraham u. Fowler (1956 nach Smith)	2,5 ‰

*) PACHE: Mißbildungen des Zentralnervensystems, Handbuch der Kinderheilkunde Bd. VIII/1 (1969)

Als besonders exakt dürften Ergebnisse aus Großbritannien zu werten sein, da man hier auf Grund der 1964 eingeführten Meldepflicht für angeborene Fehlbildungen in der Lage ist, die Dunkelziffer, welche vergleichbare Statistiken verfälscht, zu eliminieren. Auffällig an den englischen Statistiken ist in erster Linie die regionale Häufung von Myelomeningocelen. So trifft man die Spina bifida im Südosten Englands wesentlich seltener als in Mittel- und Westengland. Setzt man Zahlenangaben aus dem Großraum London mit statistischen Erhebungen aus Südwales oder Liverpool in Relation, so zeigt sich mit 1 % für London, 6 bis 7 % für Wales (LAURENCE 1966, 1969) und 3,5 % für Liverpool (SMITHELLS und CHINN 1965) eine große Differenz. Eine befriedigende Erklärung für die signifikante Erhöhung der Spina bifida Fälle in Wales gibt es bisher nicht. Nach LORBER werden in Großbritannien, setzt man eine Gesamthäufigkeit von 1,4 % voraus, jährlich 1200 Babys mit einer Myelodysplasie geboren.

Für die Bundesrepublik Deutschland liegen überregionale Statistiken nicht vor, da es hier keine Meldepflicht gibt. Eine regionale Häufung oder einen gravierenden Unterschied zu anderen Ländern findet man in der BRD nicht, wie aus Statistiken von verschiedenen Kliniken mit begrenztem Einzugsgebiet hervorgeht (Raum Hamburg 1,7 % VON HARNACK und KIRSTEN 1958, Raum Münster 1,9 % TUENTE 1968, Raum München 2,0 bis 2,5 % POMPINO 1973).

Bemerkenswert ist die unterschiedliche Spina bifida Häufigkeit bei verschiedenen Rassen. ALTER konnte anhand von Statistiken aus South Carolina nachweisen, daß Kinder von Negern nur halb so oft von Rückenmarksfehlbildungen betroffen sind als die von Weißen. MACMAHON et al. 1953, NAGGAN und MACMAHON 1967 stellten bei Untersuchungen in Rhode Island fest, daß

sich unter der jüdischen Bevölkerung weniger Dysraphien fanden als unter anderen Bevölkerungsgruppen. Von allgemeinem Interesse erscheint auch die Tatsache, daß das weibliche Geschlecht in Bezug auf die Häufigkeit und Schwere mehr betroffen scheint als das männliche, was aus zahlreichen Statistiken hervorgeht (BEKS et al. 1966, CARTER et al. 1967).

III. Pathogenese

Das Rückenmark entwickelt sich aus dem Ektoderm. Als erste Anlage des ZNS entsteht zu Beginn der dritten Entwicklungswoche die Neuralplatte. Sie senkt sich frühzeitig in der Mitte zur Neuralrinne ein, während sich die Seitenteile als Neuralwülste erheben. Mit fortschreitender Entwicklung werden die Neuralwülste höher, wandern auf die Mittellinie zu und verschmelzen schließlich, so daß aus der Neuralrinne das Neuralrohr entsteht. Das Ektoderm löst sich vom Medullarrohr ab und zieht dann geschlossen über dasselbe hinweg. Die Verschmelzung erfolgt zuerst im Cervikalbereich und schreitet von dort aus gleichzeitig in kranialer und kaudaler Richtung fort. Die letztverschlossenen Punkte sind der obere und untere Neuroporus, deren Verschuß im allgemeinen um den 25. Tag der Embryonalgenese beendet sein dürfte.

Die Chorda dorsalis bildet die Grundlage der Wirbelsäule. Sie entwickelt sich aus der Verschmelzung von Entoderm und Mesoderm, während sich die Wirbelbögen und Meningen aus mesenchymalen Zellen zwischen Ektoderm und Mesoderm differenzieren (FERNER, GROSSER-ORTMANN, LANGMANN, PARSCH, SCHULITZ).

Das Wesen der Verschlußstörungen des Rückenmarkes liegt in einem Fehlen oder einer Störung des Verschlusses der Neuralrinne zum Neuralrohr und der sich anschließenden Umbildungsvorgänge. Formen, bei denen die Neuralrinne offen bleibt, werden als Arrhaphien bezeichnet. Hier findet man eine Fehlbildung des Rückenmarks und eine Spaltbildung der Rückenmarkshäute, der Wirbelbögen und der Haut. Diesen Fehlbildungen gegenüber steht eine Gruppe mit Entwicklungsstörungen, bei denen das Neuralrohr zwar verschlossen ist, die weiteren Umbildungsvorgänge im Bereich der dorsalen Verschlußlinie jedoch fehlerhaft abgelaufen sind, was sich im ungenügenden Verschluß der Rückenmarkshäute und der Wirbelbögen manifestiert. Diese Fehlbildungen nennt man Dysrhaphien.

Über die pathogenetischen Vorgänge bei den Verschlußstörungen bestehen verschiedene Auffassungen. Ein Entwicklungsstop vor dem Schluß des Neuralrohres auf Grund von Wachstums- und Differenzierungshemmungen erscheint als eine einfache Erklärung. Doch würde dies nur bei Spaltbildungen zutreffen, denen die Anlage eines Zentralkanales völlig fehlt. Formen mit Zentralkanal lassen sich durch diesen Entwicklungsmodus nicht erklären. Die Vorstellung von GARDENER, die auf der alten Theorie von MORGAGNY und FOERSTER basiert, welche eine nachträgliche Ruptur eines bereits geschlossenen Neuralrohres annimmt, scheint wahrscheinlicher. GARDENER glaubt, daß durch eine Permeabilitätsstörung sowie zusätzlich auftretende Atresie der Ausgänge des IV. Ventrikels ein Liquorüberdruck zustande kommt. Dieser Überdruck soll Ursache dafür sein, daß es im Kopfbereich zu Hydrocephalus und Arnold-Chiari-scher Fehlbildung, im Rückenmarksgebiet zur Erweiterung des Zentralkanales im Sinne der Hydromyelia und schließlich Spaltbildung durch Berstung kommt. PATTEN fordert zusätzlich eine Hyperplasie der Neuralplatte im Bereich der Spaltbildung.

IV. Ätiologie

In der Frage nach den auslösenden Ursachen von Fehlbildungen, die das ZNS betreffen, sind wir immer noch auf Theorien und Ergebnisse im Tierversuch angewiesen. Für eine Reihe von Autoren stehen exogene Noxen bei der Entstehung der Spina bifida im Vordergrund (BUECHNER 1955, RETT 1958, EDWARDS 1958), während andere der genetischen Determination den Vorrang geben (DEGENHARDT 1959, LORBER 1965, CARTER 1967, LAURENCE 1969).

Voraussetzung für eine exogene Keimschädigung ist, daß die Noxe in der teratogenetischen Determinationsperiode, die beim Menschen etwa in der 3. Embryonalwoche liegt, einwirken muß, um einen schädigenden Einfluß ausüben zu können; Tierversuche haben hierfür den Nachweis erbracht. Nicht so sehr die Art des schädigenden Agens, sondern der Zeitpunkt seines Einwirkens sind von Bedeutung. Alle exogenen Noxen, die nach der 6. Fetalwoche auf den mütterlichen Organismus einwirken, kommen für die Entstehung der Spina bifida kaum noch in Frage.

FANCONI teilt die intrauterinen Schädigungen nach der Ätiologie wie folgt ein:

1. Infektionen der Mutter während der Gravidität, vor allem Röteln (CLEMENT), Toxoplasmose, Cytomegalievirus, Listeriose und weniger bedeutsam die Lues.
2. Hormonale Dysregulationen der Mutter, die sog. Graviditätsendokrinopathien.
3. Vitaminmangel, insbesondere an Vitamin A (WARKANY nach FANCONI). Andererseits ist auch eine A-Hypervitaminose für die Entstehung von Mißbildungen verantwortlich gemacht worden (GIROUD, MARTINET, SOLERES).

4. Schwangerschaftstoxikosen der Mutter.
5. Röntgenstrahlenschädigungen (DEGENHARDT und GRÜTER).
6. Der Sauerstoffmangel spielt beim Menschen eine ganz besonders wichtige Rolle (BÜCHNER). Er ist auch der wirksame Faktor bei Störungen der Einnistung des Eies und der Placentation.

Im Tierexperiment ist es gelungen, artifiziell Rückenmarksfehlbildungen zu erzeugen. So berichtet DEGENHARDT über das Auftreten von Spaltbildungen der Wirbelsäule, wenn trächtige Kaninchen einer O_2 -Mangelperiode ausgesetzt werden. Röntgenstrahlen, zu einem bestimmten Zeitpunkt appliziert, konnten bei Hühnerembryonen zu Defekten der Wirbelsäule führen (DEGENHARDT und GRÜTER). Hormongaben, insbesondere die Gabe von Insulin, erzeugen bei 24 Stunden bebrüteten Hühnerembryonen eine Fehlbildung des ZNS (LANDAUER 1947, DURAIWAMI 1952). Durch hohe Vitamin A-Gaben (COHLAN), aber auch durch Vitamin A-Mangel (WARKANY und SCHRAFFENBERGER) lassen sich bei Ratten lumbale Dysraphien auslösen.

Sichere Beweise für die Annahme, daß dieselben Noxen auch beim Menschen die gleiche pathologische Entwicklung wie beim Tier auslösen, konnten bis jetzt noch nicht erbracht werden. Höheres Gebäralter scheint bei der Spina bifida eine geringere Rolle zu spielen als bei der Anencephalie (MALPAS). Alkohol- und Tabakkonsum spielen wahrscheinlich ebenso wenig eine Rolle wie die Einnahme antikonzeptioneller Mittel. Auch eine direkte Beziehung zwischen Kontakt mit chemischen Giften oder Einnahme von Medikamenten und Dysraphiebildung wurde bisher nicht bewiesen (GERLACH, JENSEN).

Konnatale Fehlbildungen können vielfach genbedingt und erblich sein. Bei Familienuntersuchungen fand SMITH eine Myelomeningocoele-Häufigkeit von 7,8 % bei nachfolgenden

Geschwistern. Das Risiko des nochmaligen Auftretens einer ZNS-Malformation erhöht sich, wenn in einer Familie schon zwei Kinder mit Spina bifida geboren wurden (LORBER 1963, 1964). Die Gefährdung würde dann etwa 3:2 betragen. Ein dominanter Erbgang ist durch Familienuntersuchungen nicht zu objektivieren. Doch hält LORBER einen recessiven Erbgang mit wechselnder Penetranz für möglich, wenn man die erhöhten Abortziffern und die Schwierigkeiten einer exakten Erfassung mit in Rechnung stellt.

Wahrscheinlich wird die Myelodysplasie beim Menschen weder grundsätzlich durch exogene Faktoren erzeugt, noch hat sie einen einheitlichen Erbgang. DEGENHARDT nimmt "genbedingte Einflüsse auf die Empfindlichkeitsschwelle der frühembryonalen Neuralrohranlage" an, die exogene Noxen leichter zum Durchbruch kommen lassen.

V. Pathologische Anatomie

Unter Spina bifida verstehen wir eine kombinierte Hemmungs-
mißbildung im Bereiche des Wirbelkanales und seines Inhaltes,
wobei die Wirbelbögen oder Teile derselben fehlen. Je nach
Beteiligung des Rückenmarkes, der Rückenmarkshäute und der
Cutis werden verschiedene Formen unterschieden. In den mei-
sten Fällen liegt primär eine Verschlusßstörung der Rücken-
marksanlage zugrunde und die Fehlbildung der Wirbelbögen,
der übrigen mesodermalen Gebilde und der Haut sind sekundär
(GERLACH und JENSEN).

Für die unterschiedlichen Formen der Spina bifida wurden
zahlreiche Einteilungsvorschläge erarbeitet. Die klassische
Einteilung stammt von HESSE in Anlehnung an VON RECKLINGHAUSEN.

Heute verwendet man eine Dreiteilung, die sich nach pathologisch-anatomischen Gesichtspunkten ausrichtet und welche für die klinische Beurteilung am zweckmäßigsten ist. Wir unterscheiden nach DRACHTER:

1. SPINA BIFIDA OCCULTA

2. SPINA BIFIDA CYSTICA

(MYELOMENINGOCELE

(

(MENINGOCELE

1. Spina bifida occulta

Hierbei handelt es sich um die harmloseste Form der Entwicklungsstörung. Man findet eine Spaltbildung im Bereich der Wirbelbögen, jedoch liegt keine zystische Vorwölbung vor und eine Beteiligung von Rückenmarkshäuten und nervöser Substanz wird nicht beobachtet. Die Haut zeigt gewöhnlich keine Veränderungen in diesem Gebiet, kann aber auch etwas eingesunken sein, oder durch eine begleitende Geschwulst (Dermoid, Lipom) vorgewölbt sein. Nicht selten besteht eine Hypertrichosis im Bereich der Spaltbildung. Im allgemeinen verläuft die Spina bifida in der occulten Form symptomlos; ihre Entdeckung beruht meistens auf einem Zufallsbefund.

2. Spina bifida cystica

Myelomeningocele

Sie stellt die schwerste Form der Spina bifida dar. Neben Spaltbildungen der Haut, Wirbelbögen, Dura und weichen Hirnhäuten findet man hier eine Beteiligung des Rückenmarkes. Die nicht geschlossene Rückenmarksanlage wird durch einen ventral gelegenen Erguß nach außen vorgewölbt. Auf dieser Vorwölbung liegt die Rückenmarkssubstanz als sog. Markplatte und wird als Area-medullo-vasculosa bezeichnet. Sie wird von einer gefäßreichen Zona-epithelio-serosa umgeben,

an die sich die Zona-dermatica anschließt. Diese drei "von Recklinghausenschen Zonen" sind charakteristisch für die Myelocoele. Die Myelomeningocoele verursacht je nach Lage und Ausdehnung die verschiedensten Ausfallserscheinungen. Man findet Störungen der Motorik und der Sensibilität im Bereich der unteren Extremität, sowie Beckenbodenparesen, Blasen- und Mastdarmlähmungen. In 65 bis 85 % der Fälle entsteht ein Hydrocephalus (HEMMER 1969, LORBER 1968, RICKHAM 1960, POMPINO 1974).

Meningocoele

Sie stellt eine subcutane Form der Spina bifida cystica dar. Bei der Meningocoele handelt es sich um einen subarachnoidalen Hydrops. Wirbelbögen und Dura sind gespalten, so daß sich der subarachnoidale Erguß unter die meist intakte Haut vorwölben kann. Bei der Meningocoele fehlen Plegien und Paraplegien an der unteren Extremität ebenso wie Paresen von Blase und Mastdarm.

VI. Hydrocephalus bei Spina bifida

1. Häufigkeit

Der Hydrocephalus kann als assoziierte Fehlbildung der Spina bifida bezeichnet werden. Bei 65 - 85 % der Spina bifida Kinder muß mit einem Hydrocephalus gerechnet werden. HEMMER gibt bei Späterfassung eine Hydrocephalus-häufigkeit von 44 % an, bei Früherfassungen finden sich 80 - 90 % (HEMMER, LORBER, SMITH). Ein ursächlicher Zusammenhang zwischen Häufigkeit des Auftretens eines Hydrocephalus und Art der Verschlüßstörung besteht mit Wahrscheinlichkeit nicht. LAURENCE (nach PACHE) sieht

allerdings je nach der Lokalisation der Spina bifida einen Unterschied sowohl in Bezug auf die Häufigkeit als auch in der Ausprägung des Hydrocephalus: am leichtesten bei sacralem, am stärksten bei thorakolumbalem Sitz; bei thorakaler und cervikaler Lokalisation soll er seltener und weniger stark ausgeprägt vorkommen. Bei 50 % aller Kinder mit Spina bifida, die einen Hydrocephalus entwickeln, ist dieser schon bei Geburt diagnostizierbar. Falls ein klinisch latenter Hydrocephalus post partum noch nicht objektivierbar ist, entwickelt er sich bei 90 % der Fälle bis zum Ende des 1. Lebensmonats, bei allen bis zum Ende des 3. Lebensmonats (PACHE).

2. Pathogenese

Über die Pathogenese des dysraphischen Hydrocephalus sind die Meinungen geteilt. Für viele Autoren scheint die alleinige Ursache des Hydrocephalus die Existenz einer Arnold Chiarischen Fehlbildung zu sein. Zweifels- ohne findet sich die dafür typische Verlagerung der Kleinhirntonsillen und die Ausziehung des caudalen Hirnstammes bei Myelocelen unverhältnismäßig oft und führt auch zum Hydrocephalus, wenn die Verlagerung eine Liquorblockade am Ausgang des 4. Ventrikels verursacht. Daneben werden aber auch Aquäduktstenosen oder Stenosen am Ausgang des 4. Ventrikels für die Hydrocephalusbildung verantwortlich gemacht. Nach neueren Untersuchungen von WILLIAMS dürfte die Aquäduktstenose bei Verlegung im Bereich des Foramen Magendie aller-

dings sekundärer Natur sein. Eine weitere Ursache für die rasche Progredienz des Hydrocephalus kann eine infektiöse Meningitis sein, mit der nach MACNAB in 18 % der Fälle gerechnet werden muß. Durch die entzündlichen Reaktionen der weichen Hirnhäute entstehen Membranen, die den Subarachnoidalraum durchziehen und ihn unterteilen. Die mangelnde Resorptionsfähigkeit der verschwarteten Hirnhäute, die entzündungsbedingte Hypersekretion und schließlich der Verschuß einer Engstelle tragen zur raschen Entwicklung eines Hydrocephalus bei. Anfänglich legte man die Ausbildung eines Hydrocephalus auch dem operativen Eingriff zur Last, durch den es zu einer Malresorption infolge Verringerung der resorptiven Oberfläche im Bereich des Lumbalsackes kommen soll. Diese Vorstellung wird heute allgemein verlassen, da man weiß, daß die Gefahr einer Hydrocephalusentstehung durch die operative Beseitigung der Spina bifida nicht erhöht wird und insgesamt der Hydrocephalus postoperativ nicht häufiger als ohne Eingriff auftritt (GERLACH, JENSEN).

In den meisten Fällen entwickelt sich der Hydrocephalus auf dem Boden der Arnold Chiarischen Fehlbildung. Charakteristisch dafür ist die Verlagerung des Kleinhirnwurmes, des IV. Ventrikels und der Medulla oblongata in Richtung Foramen occipitale. Durch die nach kaudal verlagerten und dadurch verlegten Foramina Luschkae und Magendie kann der Ventrikelliquor nicht nach oben in die Subarachnoidalräume der hinteren Schädelgrube und von dort an die Schädelkonvexität gelangen, wo er über die Granulationes arachnoidales resorbiert werden kann. So kommt es in der Folge zum Rückstau nach Art des Hydrocephalus occlusus (RUSSEL und DONALD).

3. Klinische Manifestation

Das signifikanteste Symptom eines Hydrocephalus im Säuglingsalter ist das abnorme Wachstum des Gehirnschädels. Besonders auffällig ist die Dysproportion zwischen Gehirn- und Gesichtsschädel. Während der Gehirnschädel in der Regel in allen Dimensionen aus-
geweitet ist, bleibt der Gesichtsschädel klein, der Kopf wirkt birnenförmig. Die Schädelknochen sind pergamentartig dünn und federnd; die Schädelnähte klaffen weit auseinander. Die Fontanellen sind abnorm groß, vorgewölbt und weisen weder Pulsations- noch Respirationsschwankungen auf. Der gesteigerte Hirndruck zeigt sich in einer ausgeprägten Venenzeichnung, vor allem beim Pressen oder Schreien der Kinder. Besonders charakteristisch, aber als Spätsymptom anzusehen, ist die pathologische Augenstellung, das sog. Sonnenuntergangsphänomen. Dabei ist der Bulbus oculi so weit nach unten gedreht, daß die Pupille durch das untere Lid teilweise verdeckt wird, während das Oberlid retrahiert ist und einen Teil der Sklera über dem oberen Irisrand sichtbar werden läßt. Dagegen gilt die Trinkschwäche als ein sehr empfindliches klinisches Zeichen des progredienten Hydrocephalus des Neugeborenen, die eine Sondenernährung in den ersten Lebenstagen notwendig machen kann (PARSCH). Je nach der Schwere des Hirndrucks stellen sich neurologische Zeichen ein. Es können Kleinhirnsymptome in Form von Muskelhypotonie oder Tremor der Hände sein oder unstillbares Erbrechen und Somnolenz sowie Krampfantladungen. Pyramidenbahnzeichen erstrecken sich von pathologischer Hyperreflexität, positivem Babinski und Tonuserhöhung bis zu spastischen Paresen der Extremitäten. Es kann zu Augenmuskellähmung oder Schwäche und zur Opticusatrophie kommen, gelegentlich auch zu Stauungspapillen

oder Papillenschwellung. Bei älteren Kindern mit bereits verknöchertem Schädel kann es infolge des intrakraniellen Druckes zu einer Sprengung der Schädelnähte und dem charakteristischen Geräusch bei der Schädelperkussion, dem sog. Schädelsettern, kommen. Im Gegensatz zum Säugling treten bei älteren Kindern krisenhafte Kopfschmerzen, Schwindel, Erbrechen und Apathie auf. Die pathologische Größenzunahme des Gehirnschädels nimmt mit zunehmendem Alter der Kinder ab.

4. Diagnostik

a) Allgemeine Methoden

So einfach ein vollentwickelter Hydrocephalus zu diagnostizieren ist, so schwer kann seine Erkennung im Frühstadium sein. Die Kopfumfangsmessung stellt das einfachste Hilfsmittel für die Beurteilung einer Hydrocephalusentwicklung dar. Eine normale Kopfumfangskurve entspricht einer Parabel, mit einer gewissen Streubreite mit größeren Werten für Knaben und kleineren für Mädchen. Sobald die Kopfumfangskurve von der normalen Wachstumsparabel abweicht und in eine lineare Kurve übergeht, darf mit einiger Sicherheit auf einen erhöhten Hirndruck geschlossen werden. Allerdings können Kopfumfangsmessungen auch zu trügerischen Ergebnissen führen. Deshalb sollte die Kopfumfangsmessung nur flankierend betrieben werden und nie die einzige Untersuchungsmethode darstellen, wenn nur der ge-

ringste Anhalt für eine Hydrocephalusbildung gegeben sein sollte. Bei Hirndrucksymptomen unklarer Genese erlaubt die Pneumoencephalographie eine sichere Beurteilung, sowohl was das Ausmaß des Hydrocephalus, als auch die Lokalisation des Blocks betrifft. Daneben gibt es noch andere diagnostische Maßnahmen wie Durchleuchtung des Kopfes (Diaphanie), Farbstoffteste, Angiographie der Hirngefäße und Szintigraphie der Liquorräume. Diese Methoden spielen aber für die Routinediagnostik eine untergeordnete Rolle und werden meist nur bei besonderen Fragestellungen herangezogen. Bei Vorliegen einer Myelocoele begnügen sich viele Autoren zur Objektivierung der Diagnose "Hydrocephalus" mit dem Nachweis eines erhöhten Hirndruckes und einem pathologischen Echoencephalogramm. Auf die aufwendigeren diagnostischen Methoden wie Arteriographie, Pneumoencephalographie und Hirnszintigraphie kann meist verzichtet werden (POMPINO 1974).

b) Echoencephalographie zur Hydrocephalusdiagnostik

Die Echoencephalographie hat sich in der Diagnose intrakranieller Prozesse sehr rasch als klinisch verlässliches Verfahren eingeführt. Man versteht darunter die Untersuchung des Schädelinhaltes am intakten Schädel mittels Ultraschallwellen (JACOBI). Zu diesem Zweck werden Schallwellen durch den Schädel gesendet. Treffen die Schallimpulse auf Grenzflächen, so wird ihnen von diesen ein Widerstand entgegengesetzt, was eine partielle Reflexion der Impulse als Echo bewirkt. Die zurücklaufenden Schallechos werden von einem Anzeigegerät registriert,

das die Zeitunterschiede zwischen Sendeimpuls und empfangenem Echo in eine Längenanzeige transformiert. So wird eine eindimensionale Abbildung geschaffen (eindimensionale Echoencephalographie oder A-Scan), die man auf einem Bildschirm ablesen bzw. mit einer Kamera photographisch festhalten kann (SCHIEFER, KAZNER).

Der Hydrocephalus ist im Echogramm durch eine starke Erweiterung des dritten Ventrikels ohne Mittelechoverschiebung gekennzeichnet. Im Ultraschallbild sind für den kindlichen Hydrocephalus Reflexionen mit besonders großer Amplitude charakteristisch, die zum einen durch die geringe Wandstärke der Schädelknochen, zum anderen durch verstärkte Reflexionen der vergrößerten Ventrikelwände bedingt sind. Bei sehr ausgeprägtem Hydrocephalus ist es oft nicht möglich, gleichzeitig von beiden Seitenwänden des dritten Ventrikels Reflexionen zu erhalten, da die Grenze der echoencephalographisch noch meßbaren Breite der dritten Hirnkammer bei etwa 25 - 26 mm liegt.

Der echoencephalographische Hirnmantelindex liegt beim kindlichen Hydrocephalus oft extrem hoch und gibt einen wichtigen Hinweis auf das Ausmaß der Ventrikeldilatation. Nach KAZNER und SCHIEFER stellen Werte zwischen 3 und 5 keine Seltenheit dar. In extremen Fällen können sogar Werte zwischen 7 und 9 beobachtet werden.

Die Echoencephalographie stellt das bisher einzige Verfahren dar, mit dem die Größe der Hirnkammer nach einem liquorableitenden Eingriff sicher bestimmt werden kann. Der Erfolg einer solchen Operation läßt sich hierdurch einwandfrei erkennen, und die

Methode erweist sich als wesentlich zuverlässiger als die Messung des Kopfumfanges oder die Prüfung der Ventilfunktion (SCHIEFER, KAZNER).

5. Therapie und mögliche Komplikationen

In der Behandlung des Hydrocephalus haben zahlreiche Verfahren nur noch historischen Wert. Dies gilt z.B. für Versuche, bei welchen man sich von der Erweiterung des Foramen occipitale, der Eröffnung des Foramen Magendi und der Rekanalisierung des Aquäductus Sylvii mittels eines Röhrchens Erfolg erhoffte, oder für die Ableitung des Liquors in die Bauchhöhle, ins Ileum oder in die Ureteren. Auch das direkte Angehen der Arnold Chiarischen Fehlbildung, sei es durch eine knöcherne Entlastung, sei es durch Wegnahme der Kleinhirntonsillen, mußte verlassen werden, da diese Eingriffe ein ganz erhebliches Operationsrisiko mit relativ großer Mortalität darstellen. Die Plexuskoagulation zeigte in wenigen Fällen befriedigende Resultate, jedoch nur in der Behandlung des Hydrocephalus communicans.

Insgesamt gesehen war die operative Behandlung des Okklusionshydrocephalus bis zur Einführung des ventriculo-atrialen Shunts, unter Verwendung von Ventilsystemen nach SPITZ-HOLTER, PUDENZ HEYER oder HAKIM, wenig ermutigend. Diese Operationen stellen keine kausale Behandlung dar, sondern beschränken sich auf eine Korrektur des gestörten Gleichgewichts zwischen Liquorproduktion und Resorption. Dabei erfolgt die Liquorableitung vom Ventrikelsystem aus, unter Zwischenbehandlung eines druckregulierenden und refluxverhindernden Ventils in den rechten Herzvorhof, wobei der Herzkatheter



Operationsschema der Drainage vom rechten Seitenventrikel ins rechte Herzohr.

Abb. a: Nach PUDENZ mit dem System nach HEYER-SCHULTEN
1 = Ventrikelsystem 2 = Pumpmechanismus

Abb. b: Nach SPITZ-NULSEN mit dem System nach HOLTER

aus HEMMER: "Zur Behandlung und Prognose der Meningo-, Myelo- und Enzephalocelen", Münch. Med.Wschr. 49, 214 (1962)

in die Vena facialis implantiert und via Vena jugularis interna und Vena cava superior vorgeschoben wird. Heute sind die liquorableitenden Operationen zur Therapie der Wahl bei Hydrocephalus jeder Genese geworden.

Über dem Erfolg der Drainagesysteme zur Kompensation des Hydrocephalus darf nicht vergessen werden, daß die Shuntsysteme anfällig gegenüber verschiedenen Störfaktoren sind und bei einem hohen Prozentsatz der operierten Kinder deshalb mit Revisionen gerechnet werden muß. Als Ursachen für das Versagen der Shuntsysteme kommen prinzipiell zwei Möglichkeiten in Betracht, nämlich eine mechanische Ursache oder infektiöse Komplikationen z.B. Meningitis, Ventrikulitis oder Sepsis.

Das mechanische Versagen betrifft meist selektiv entweder den Ventrikel-, den Venenkatheter oder das Ventil selbst. Störungen von seiten des distalen Ableitungsschenkels können aus einem Abgleiten des Katheters vom Ventil, aus einer Verlegung des Katheterlumens auf Grund einer Jugularvenenthrombose bzw. einem Abknicken des Katheters bei Körperbewegungen, oder aus einer relativen Verkürzung des distalen Abschnittes resultieren, bedingt durch das Wachstum des Kindes. Eine weitere Komplikationsmöglichkeit kann knöchern bedingt sein. In manchen Fällen kommt es zu einem knöchernen Um- und Überwachsen des Ventils und dadurch zu einer Funktionseinschränkung infolge Abknickens oder Einschnürung des Lumens. Weiterhin wird dem Abriß oder Einreißen des Katheters auch durch Verkalkung des Lumens im strömenden Blut oder im Gewebe und dem daraus resultierenden Elastizitätsverlust Vorschub geleistet (HEMMER). Komplikationen von seiten des Ventrikelkatheters sind meist bedingt durch ein Abgleiten des Katheters vom Ventil oder einer Okklusion des Ventrikelkatheterendes durch Aspiration von Plexus chorioideus Zotten.

Die Ventilinfektion stellt eine gefährliche und sehr gefürchtete Komplikation dar. Meist ist keine erkennbare Ursache für eine Sepsis festzustellen. Die Bakterien werden entweder direkt mit dem System bei der Implantation eingeschleppt oder es handelt sich um zunächst apathogene Keime, die erst längere Zeit nach der Einpflanzung des Fremdkörpers virulent werden können und sich innerhalb des Kathetersystems bzw. des Ventils festsetzen. Die am häufigsten nachgewiesenen Erreger bei Meningitis und Sepsis sind hämolysierende Staphylokokken, Pyocyaneus, coagulase-negative Staphylokokken, Escherichia coli und Klebsiellen (HÖPNER, POMPINO).

VII. Neurogene Blasenentleerungsstörung bei Kindern mit MMC

1. Unterschiedliche Formen

Urologische Probleme sind bei Kindern mit Spina bifida in jedem Lebensabschnitt von vitaler Bedeutung. Blasen- und Mastdarmstörungen finden sich bei fast allen offenen Formen und bei über 80 % der gedeckten Formen mit Rückenmarksbeteiligung. Bei den reinen Meningocelen fehlen sie jedoch stets (GERLACH, JENSEN, POMPINO). Jede Funktionsstörung der Blase, die auf einer Schädigung der Impulsbildung, -leitung, -koordination und Übertragung basiert, ist als neurogene Blasenentleerungsstörung zu bezeichnen (POMPINO). Durch eine Myelomeningocele werden so gut wie immer neurogene Strukturen, die zum ungestörten Ablauf des Miktionsreflexes notwendig sind, zerstört oder beeinträchtigt. Die Blasenstörungen bei Spina bifida cystica werden bei Beteiligung der sacralen Segmente und Wurzeln durch eine Störung der präganglionären parasymphatischen Blaseninnervation bedingt, bei weiter cranial gelegenen Fehlbildungen beruhen sie auf einer Unterbrechung cerebro-sacraler Bahnen.

Tab. 2: Neurogene Blasenentleerungsstörungen bei Kindern mit Myelomeningocelen in Abhängigkeit von Art und Lokalisation der Rückenmarksschädigung (nach POMPINO)

Einteilungsschema nach Bors			
Zerstörung innerhalb S2-S4	Unterbrechung oberhalb S2-S4	Läsion innerhalb S2-S4 Sphinkter-automatik erhalten (N.pudendus)	Läsion innerhalb S2-S4 Detrusor-automatik erhalten (N.pelvicus)
↓	↓	↓	↓
Autonome Blase lower motor neuron bladder	Automat. Blase Reflexblase upper motor neuron bladder	Überlaufblase mixed motor bladder Typ a	Auslaufblase neuron Typ b
Diffuse Läsion schwer lokalisierbar		Diffuse Läsion sehr gering	
Unterschiedlich erhaltene Aktivität von Detrusor u/o.Sphinkter ext.		Willkür teilweise erhalten	
↓		↓	
Häufige Formen neurogener Blasenentleerungsstörung bei Myelomeningocelen			

Während die Formen der neurogenen Blasenentleerungsstörungen bei traumatischen Querschnittsläsionen nach den Vorschlägen von BORS gut schematisierbar sind, macht es bei den Myelomeningocelen Schwierigkeiten, eine Beziehung zwischen dem jeweiligen Schädigungsmuster und den entsprechenden pathologischen Blasenveränderungen herzustellen (s. Tab. 2, S. 24).

Grundsätzlich läßt sich sagen, daß bei Myelomeningocelen mit sehr unterschiedlichen neurogenen Störungen der Blasenfunktion gerechnet werden muß. Nach Untersuchungsergebnissen von POMPINO sind weniger als die Hälfte aller neurogenen Blasenentleerungsstörungen bei Spina bifida in das klassische Schema nach BORS einzuordnen. Weit mehr als 50 % weisen sehr unterschiedliche neurogene Funktionseinschränkungen auf, verursacht durch verschieden schwere Beeinträchtigung der Nervversorgung im Ausbreitungsgebiet des Nervus pelvici und des Nervus pudendus. Charakteristisch ist hier das Nebeneinander aktiver und paretischer Muskelanteile.

2. Restharn, Harninfekt

Spezifische Hinweise für eine neurogene Blasenentleerungsstörung sind auch aus der neurologischen Untersuchung zu erhalten (siehe Diagnostik), die in der Prüfung des Glutealreflexes, des Achillessehnenreflexes, des Biceps-femoris-Reflexes, des Bulbospongiosus- und des Analreflexes besteht. Das Fehlen der Dammsensibilität und das Auftreten von Paresen der plantaren Fußmuskeln deuten auf eine neurogene Blasenentleerungsstörung hin. Als sicherster Beweis kann das Harnträufeln gelten, welches dauernd oder in Intervallen von einer $1/2 - 1$ Std. auftreten kann. Nachweisen läßt sich das Harnträufeln mit dem Crédéschen Handgriff, durch

den bei Vorliegen einer neurogenen Blasenstörung eine mehr oder weniger ausreichende Blasenentleerung durchgeführt werden kann. Nach dem Blasenauslaßwiderstand und der daraus resultierenden Restharmenge lassen sich 3 unterschiedliche klinische Gruppen aufstellen (POMPINO, WESTENFELDER, FENDEL):

1. Sehr geringer Blasenauslaßwiderstand, dauerndes Harnträufeln, mit Crédéschem Handgriff leicht ausdrückbar, geringe Restharmenge
2. Mittlerer, noch gut überwindbarer Auslaßwiderstand, periodisches Harnträufeln, Restharmengen bis zur Hälfte der Blasenkapazität
3. Hoher Auslaßwiderstand, periodisches Harnträufeln, mit Crédéschem Handgriff nur schwer zu entleeren, Restharmengen von mehr als der Hälfte der Blasenkapazität

Die Restharmenge ist abhängig vom Grad der subvesicalen Obstruction. Je ausgeprägter die subvesicale Harnabflußbehinderung ist, desto größer die Restharmenge und umso gravierender das Risiko rezidivierender Harnwegsinfektionen. Sehr oft besteht schon in den ersten Lebenswochen ein Harnwegsinfekt. Nach etwa 4 Jahren liegt die Infektionsrate zwischen 60 % (COOPER 1967, ECKSTEIN 1968) und 75 % (CHAPMAN et al. 1969). Dabei handelt es sich zumeist um rezidivierende, z.T. therapieresistente Infektionen. An pathologischen Keimen gibt POMPINO vor allem Proteuskeime, Escherichia coli und Pseudomonaskeime an.

Die subvesicale Obstruktion verursacht einen Harnrückstau. Dieser bleibt oft nicht auf die Harnblase beschränkt, sondern kann auch am oberen Harntrakt zur Wirkung kommen.

Folgen sind destruktive und/oder obstruktive Veränderungen des Nierenbeckens und des funktionstüchtigen Nierenparenchyms mit der Gefahr nachfolgender Niereninsuffizienz.

3. Fehlbildungen des Urogenitaltraktes

Congenitale Fehlbildungen des Urogenitaltraktes werden bei Kindern mit Spina bifida unverhältnismäßig häufig festgestellt. Nach WILCOCK und EMERY sind Fehlbildungen des Harntraktes 4 mal häufiger als bei anderen Patienten. Die am häufigsten vorkommenden Fehlbildungen sind in Tabelle 3 zusammengefaßt. Daneben finden sich noch Ureterostiumfehlanlagen, Blasendivertikel, Epispadia totalis, Retentio testis.

Tab. 3: Häufigkeit angeborener Fehlbildungen des oberen Harntraktes bei Myelomeningocelen (aus PARSCH, SCHULITZ: das Spina bifida Kind)

Malrotation	6 %
Aplasie/Hypoplasie	1 %
Ektopie	1 %
Hufeisenniere	5 %
Doppelnieren	3 %
Ureteranomalie	1 %

4. Diagnostik

Entsprechend den variierenden Formen der congenitalen sensomotorischen Läsionen ist ein genauer urologischer und neurologischer Status erforderlich. Dabei sollte das Ziel der Diagnostik nicht darin bestehen, Topik und Ausmaß der neurogenen Schädigung exakt zu bestimmen, um eine oft verwirrende, neurologische Begriffsbestimmung

abzuleiten. Dagegen ist eine genaue Information über den Funktionszustand des Muskulus detrusor und das Ausmaß der Beckenbodenspastik von entscheidender Bedeutung (JANNECK). Die Diagnostik sollte folgende Parameter umfassen:

1. Neurologische Untersuchungen

- a) Allgemeine neurologische Orientierung
- b) Bestimmung des Sphinktertonus durch digitale Palpation
- c) Bulbocavernosusreflex
- d) Hustenreflex
- e) Analreflex
- f) Eiswassertest

2. Urologische Untersuchungen

- a) Anamnestische Erhebung über Art der Inkontinenz
- b) Bestimmung der Blasenkapazität
- c) Ausdrückbarkeit der Blase (Crédé)
- d) Bestimmung des Restharns
- e) Bakteriologische und laborchemische Untersuchungen
- f) Intravenöse Urographie und Miktionscysturographie
- g) Nierenszintigraphie und Isotopennephrogramm (in Sonderfällen)

5. Therapie

Die urologische Betreuung der Spina bifida Kinder muß nach dem operativen Verschluß der Cele, praktisch am ersten Lebenstag, beginnen. Nahziel der urologischen Behandlung dieser Kinder soll sein, eine geregelte Urinentleerung zu gewährleisten. Man kann dadurch die Restharnbildung vermindern und chronischen Infekten

vorbeugen. POMPINO stellt die therapeutischen Möglichkeiten folgendermaßen dar:

In den ersten Lebenswochen stehen folgende Maßnahmen im Vordergrund:

- 1) i.v.Urogramm
- 2) Infektsanierung und -prophylaxe
 - a) Manuelle Entleerung der Harnblase
 - b) Förderung der Diurese durch erhöhtes Flüssigkeitsangebot
 - c) antibiotische Behandlung entsprechend der Keimtestung
- 3) Nur in Ausnahmefällen intermittierende Katheterbehandlung
- 4) Bei nachgewiesener Hydronephrose infolge subvesicaler Obstruktion Harnröhrenbougieung (bei Mädchen), transurethrale oder transperineale externe Sphinkterotomie (bei Buben) zur Beseitigung der subvesicalen Obstruktion.

Später kommen anderweitige operative Verfahren zur Anwendung, wenn die subvesicale Obstruktion nicht zu beherrschen und der Urin nicht keimfrei zu halten ist. Alle operativen Maßnahmen haben zum Ziel, entweder die subvesicale Obstruktion zu beseitigen, oder das Abflußhindernis zu umgehen:

- 1) Harnröhrenbougieung oder Sphinkterotomie
- 2) Nervus pudendus Blockade oder Durchtrennung
- 3) Ureterostomie
- 4) Ersatzblasenbildung, Dünndarm- oder Dickdarmblase

neuerdings werden diskutiert:

- a) medikamentöse Behandlung mit β -Rezeptoren-blockern
- b) Gleichstrom-Dauerdurchflutung des M.detrusor

VIII. Neurologische Aspekte

Nach der neurologischen Symptomatik kann man die Spina bifida cystica in Meningocelen ohne motorische Ausfälle sowie in sakrale, lumbale und thorakale Myelomeningocelen unterteilen. Je nach Sitz des Rückenmarksbruches können daraus motorische Lähmungsbilder mit standartisierten Fehlformen resultieren. Meist sind die Lähmungsbilder jedoch ungleichförmig und kaum schematisierbar (PARSCH, SCHULITZ). Die neurologischen Folgesymptome werden in erster Linie von Form und Ausmaß der Fehlbildung des Rückenmarks und dem Zeitpunkt ihres Verschlusses (s.u.) bestimmt. Bei der häufigen Form mit der lumbosacralen Lokalisation kann man 4 klinische Gruppen nach PACHE unterscheiden:

1. Bei Ausfall der Rückenmarkssegmente kranial von L_3 : Querschnittssyndrom
2. Bei Lähmungen in Höhe und kaudal von L_4 : Ausfall der Hüftstreckung und Kniebeugung sowie totale Fußschlaffheit, dazu Inkontinenz von Blase und Mastdarm
3. Bei Störungen im 1. Sakralsegment und kaudal davon: Schwäche von Hüftstreckung und Kniebeugung, im Bereich des Fußes ein Muskelungleichgewicht, das sich im Ausfall der Fußbeuger, Schwäche der Pro- und Supination des Fußes und im Ausfall der Zehenspreizer manifestiert; daneben Blasen- und Mastdarmlähmung
4. Bei Störungen in Höhe von S_3 und tiefer: keine motorischen Ausfälle, wohl aber Blasen- und Mastdarmlähmung möglich

Einen genaueren Überblick über die unterschiedlichen Bewegungsstörungen in Abhängigkeit von der Höhe der Rückenmarksläsion geben die folgenden Tabellen 4 und 5, S. 31, (nach PACHE).

Bei motorischen Ausfällen kann man komplette und inkomplette Lähmungen unterscheiden. Bei der kompletten Lähmung besteht

Tab. 4: Grade der Bewegungsstörungen nach Höhe der Rückenmarksläsionen (aus PACHE)

Gruppe	Höhe der RM-Läsion	Klinische Befunde
1	über L3	totale Paraplegie
2	L4 und darunter	Hüftstrecker und Kniebeuger gelähmt, Fußschlaffheit, Harn- und Stuhlinkontinenz erhalten: Kniestrecker, Hüftbeuger, Hüftadduktoren
3	S1 und darunter	Hüftstrecker und Kniebeuger schwach, Plantarbeuger am Fuße gelähmt, Pro- und Supination am Fuße schwach, Zehenspreizen unmöglich, Zehenstand unmöglich, Harn- und Stuhlinkontinenz erhalten: Kniestrecker, Hüftbeuger, Hüftadduktoren, Dorsalbeuger der Füße, geringgradig auch Hüftstrecker und Kniebeuger
4	S3 und darunter	Harn- und Stuhlinkontinenz erhalten: Beinbeweglichkeit

Tab. 5: Beziehung zwischen Gelenkbewegungen und Spinalsegmenten (aus PACHE)

Gelenk	Bewegung	Spinalsegmente lumbal	sacral	Hauptmuskeln
Hüfte	Beugung	1,2-3,4		Iliopsoas Rectus femoris
	Adduktion	2,3,4		Adduktorengruppe
	Abduktion	4,5	1	Glutaeus medius
	Innenrotation			Glutaeus medius
	Außenrotation	4,5	1,2	Glutaeus maximus
	Streckung	4,5		Obturator int. Glutaeus maximus
Knie	Streckung	2,3,4		Quadriceps femoris
	Beugung	5	1,2	Oberschenkelbeugergruppe
Fuß	Dorsalflexion	4,5	1	Tibialis anterior Extensor digit.longus Extensor hallucis long.
	Supination	4,5	1,2	Tibialis posterior Tibialis anterior
	Pronation	5	1,2	Peronaeus longus Peronaeus brevis
	Plantarbeugung	5	1,2	Soleus Gastrocnemius
Zehen	Streckung	5	1,2	Extensor hallucis long. Extensor digit. longus
	Beugung	5	1,2,3	Flexor hallucis longus u. brevis Extensor digit.longus Flexor digit.longus
	Spreizung u. Hebung d. Fußgewölbes	1,2		Kleine Fußmuskeln

ein totaler Ausfall derjenigen Muskeln, die von Nerven unterhalb des betroffenen Segments innerviert werden (Paralyse oder komplette Plegie), während es bei der inkompletten Lähmung nur zu einer Schwächung der Willkürmotorik unterhalb des betreffenden Segments kommt (Parese oder inkomplette Plegie). Neben der kompletten und inkompletten Lähmung können wir noch schlaffe und spastische Lähmungen unterscheiden. Aufgrund der mosaikartigen Schädigungsstruktur des Rückenmarks bei der Spina bifida cystica ergibt sich ein buntes Bild der verschiedenen Lähmungstypen. Allerdings haben die schlaffen Lähmungen ein starkes Übergewicht gegenüber den spastischen Lähmungen, die bei der Spina bifida cystica relativ selten sind. Die periphere oder schlaffe Lähmung beruht auf einer Läsion im peripheren motorischen Neuron, sodaß Willkürimpulse nicht zum Erfolgsorgan gelangen können. Eine schlaffe Lähmung beinhaltet Hypotonie, Atrophie, Areflexie und Entartungsreaktionen der Muskulatur. Bei völliger Denervierung besteht eine schlaffe Lähmung, bei noch erhaltenem Reflexbogen tritt eine spastische Lähmung auf. Um diese Lähmungsform von der infantilen Zerebralparese abzugrenzen, spricht man bei der Myelomeningocele besser von erhaltener Reflexaktivität als von Spastik (SHARRAD 1964, STARK und BAKER 1967, PARSCH et al. 1970). Reflexaktivität findet man nur bei thorakalen Lähmungen, da nur hier die anatomische Voraussetzung für einen erhaltenen Reflexbogen vorliegt.

Entsprechend dem peripheren Lähmungstyp gehören auch sensible Ausfälle zum Bilde der Spina bifida. Sensibilitätsverluste sind bei Säuglingen und Kleinkindern sehr schwer festzustellen. Am wichtigsten scheint die Anästhesie im Bereich der Innenseiten der unteren Extremitäten, die

sog. Reithosenanästhesie bei Schädigung im 3. bis 5. Sakralsegment zu sein, welche einen wichtigen Hinweis auf eine neurogene Blasenentleerungsstörung gibt. Komplikationen des Sensibilitätsausfalles und des Schmerzempfindens können Ulcerationen und Gliederangrän sein. Gelegentlich kann es auch sekundär zu Osteomyelitiden kommen.

IX. Orthopädische Probleme

1. Entstehung von Deformitäten

Aus den motorischen Ausfällen resultieren im Bereich der unteren Extremität eine Reihe von Deformitäten, welche auf unterschiedliche Pathomechanismen, wie unzureichende Lagerung, Muskelungleichgewicht und unterschiedliche Reflexaktivität zurückzuführen sind. Bei schlaffen und komplett gelähmten Gliedmaßen führen Fehllagerung und mangelnde passive Bewegung zu entsprechenden Deformitäten. Die Gelenke werden in der Stellung kontrakt fixiert, die sie aufgrund der Eigenschwere der Gliedmaßen eingenommen haben. Bei inkomplett paretischen Muskelabschnitten verursacht das Muskelungleichgewicht Fehlformen und Kontrakturen. Agonist und Antagonist werden meist nicht vom selben Segment innerviert, so daß sie sehr unterschiedlich betroffen sind. Dies hat zur Folge, daß auch der funktionstüchtige Muskel eine Wachstums- hemmung dadurch erfährt, daß der für das normale Längenwachstum von Muskel und Knochen wichtige Anreiz, nämlich die Dehnung des Muskels durch die Gegenspieler fehlt. Der gelähmte Muskel wird sich der vom aktiven Muskel erzwungenen Gelenkstellung anpassen,

**Tab. 6: Häufige Deformitäten bei verschiedenen Lähmungen
(nach PARSCH, SCHULITZ)**

Lähmung	Gelenk	Deformität
Thorakale Lähmung (komplett)	Hüfte Knie Fuß	Abduktion und Außenrotations Beugekontraktur Pfannendysplasie Beugedeformität Spitzfußdeformität
Thorakale Lähmung (inkomplett)	Hüfte Fuß	Pfannendysplasie Hüftluxation Klumpfuß Hakenfuß Sandwichfuß Tintenlöscherfuß
Thorakale Lähmung + Reflexakti- tät	Hüfte Knie Fuß	Hüftbeugeanspreizkontraktur Hüftluxation Kniebeugekontrakturen Valgus und Varusdeformitäten Krallenzehen
Lumbale Lähmung	Hüfte Knie Fuß	Abduktionsbeugedeformität doppelseitige Hüftluxation Überstreckung Genu recurvatum Genu flexum Klumpfuß
Sacrale Lähmung	Hüfte Knie Fuß	- - Pes calcaneus Pes equinovarus

d.h. er wird gedehnt. Eine weitere Ursache von Fehlstellungen kann auch die Reflexaktivität sein. Im Vergleich zu den sog. Imbalanzdeformitäten treten diese Fehlstellungen eher einseitig auf.

2. Klinische Symptome bei verschiedenen Lähmungstypen

Entsprechend den verschiedenen Ausfällen bei thorakalen, lumbalen und sakralen Lähmungen ergeben sich auch verschiedene klinische Bilder (s. Tab. 6, S. 34). Bei einer kompletten schlaffen thorakalen Lähmung besteht ein negatives Gleichgewicht durch das Fehlen jeglichen Muskeltonus. Allmählich bildet sich die sog. Froschhaltung aus, bei der man eine Abduktions- und Außenrotationsstellung in den Hüftgelenken, eine Kniebeugefehlstellung und unter Umständen eine Spitzfußdeformität an den Füßen findet. Eine Luxation am Hüftgelenk ist nicht zu befürchten, allerdings findet sich häufig eine leichte Pfannendysplasie. Inkomplette thorakale Lähmungen können zu Deformitäten, bedingt durch teilweise muskuläre Imbalanz, vorwiegend im Bereich der Hüften oder der Füße führen. Man findet am Hüftgelenk eine mäßige Pfannendysplasie, bei ausgeprägtem Ungleichgewicht zwischen Hüftbeugern und Streckern ist mit einer Hüftluxation zu rechnen. An den Füßen kann sich neben Klumpfuß und Hakenfuß auch ein Sandwichfuß (Pes calcaneo-varus) und Tintenlöscherfuß (Pes equinovalgus) ausbilden. Tritt zusätzlich zu einer inkompletten oder kompletten thorakalen Lähmung Reflexaktivität auf, so kann es zu einer Hüftluxation infolge einer Hüftbeugeanspreizkontraktur kommen. Am Kniegelenk finden sich vereinzelt Kniebeugekontrakturen, an den Füßen Valgus- und Varusdeformitäten und manchmal Krallenzehen.

Lumbale Lähmungen zeichnen sich durch Adduktionsbeugedeformität am Hüftgelenk, überstreckte Knie und Klumpfußstellung aus. Ursache dafür ist ein Übergewicht der Adduktoren, Hüftbeuger und Kniestrecker gegenüber den Abduktoren, Hüftstreckern und Kniebeugern. In der überwiegenden Zahl der Fälle liegt schon bei Geburt eine doppelseitige Hüftgelenksluxation vor. Gleichzeitig können auch noch Kniedeformitäten wie Genu recurvatum oder Genu flexum vorhanden sein.

Sakrale Lähmungen betreffen nur die Füße. In der Hauptsache finden sich Pes calcaneus bei Triceps-surae Schwäche und Pes equinovarus bei Tibialisübergewicht und Lähmung der Peronaeen.

3. Wirbelsäulendeformitäten

Der Säugling mit einer Myelomeningocele kann neben der namengebenden Spina bifida weitere Wirbelsäulendeformitäten aufweisen. Klinisch bedeutsam sind die Lendenlordose, die Lumbalkyphose und Skoliosen.

Eine Hyperlordose der LWS ist die Begleiterscheinung der Beugekontrakturen und Luxationen des Hüftgelenkes. Durch die Beugekontraktur ergibt sich eine mehr oder minder starke Kippung des Beckens, was eine verstärkte lordotische Einstellung der LWS zur Folge hat. Beim wachsenden Kind treten als Folge der Lordose Wirbelkörperasymmetrien, beim ausgewachsenen Individuum Aufbraucherscheinungen in Form von Spondylose und Spondylarthrose auf.

Eine Lumbalkyphose findet sich immer dann, wenn die Spaltbildung der Wirbelsäule den 10. Brustwirbel nach oben überschreitet. Sie entsteht durch ein Übergewicht

der Bauchmuskeln gegenüber den Rückenstreckern und dem Muskulus quadratus lumborum. Eine kyphotische Krümmung erschwert die Sitzfähigkeit, und kann mit zunehmendem Alter die Sitz- und Stehfähigkeit unmöglich machen. Außerdem ist die Gibbusbildung beim Liegen immer eine potentielle Ursache für die Entstehung von Dekubitalgeschwüren.

Für das Auftreten von Skoliosen können verschiedene Ursachen in Frage kommen. Einmal finden wir sie bei ausgedehnten thorakalen Lähmungen, wenn die Wirbelsäule unter Belastung zur Seite ausweicht, zum anderen können sie bei thorakalen und lumbalen Lähmungen entstehen, wenn es durch asymmetrische Paresen der Bauchmuskulatur zu einem Beckenschiefstand kommt. Daneben dürften noch asymmetrische Wirbelkörper die Entstehung einer Skoliose mitverursachen (PARSCH, SCHULITZ).

4. Therapiemöglichkeiten

Eine orthopädische Behandlung sollte so früh wie möglich einsetzen, doch muß mit eingreifenden Maßnahmen abgewartet werden, solange vitale Interessen im Vordergrund stehen. Einfache Wicklungen und manuelles Redressieren von Fehlhaltungen und Kontrakturen sind zunächst oft die einzigen Möglichkeiten. Erst wenn der Zustand des Kindes es erlaubt, können weitere Maßnahmen getroffen werden. Über aktuelles therapeutisches Vorgehen informiert nachstehendes Schema.

PARSCH schlägt folgendes Behandlungsschema vor (aus PARSCH "Die aktuelle Behandlung der Hüftgelenksdeformität beim Spina bifida Kind"):

<u>L3/4 Lähmung</u>		<u>Thorakale Lähmung</u>	
0 Jahre	Gymnastik	0 Jahre	Gymnastik
2 Jahre	operative Hüftkorrektur	2 Jahre	Apparate EVA-Osteotomie Columnotomie
3 Jahre	Gymnastik Apparate Gehschule Grice	3 Jahre	Steh- und Gehschule Rollstuhl
6 Jahre	Schule	6 Jahre	Schule

<u>Sacrale Lähmung</u>	
0 Jahre	Fußredression
6-8 Mon.	Fußkorrektur postop. Schienen
2 Jahre	orthop. Stiefel unterstütztes Gehen
4 Jahre	freies Gehen
6 Jahre	Schule

X. Die Notwendigkeit der Frühoperation

Es ist heute allgemein anerkannt, daß der Verschuß einer Cele möglichst innerhalb der ersten 24 bis maximal 48 Stunden nach der Geburt erfolgen soll. Chirurgisch gesehen ist eine offene Form der Spina bifida cystica mit einer offenen Wunde zu vergleichen und erfordert eine sofortige operative Behandlung, um eine Infektion der Liquorräume zu vermeiden. Bei der Frühoperation sind die Chancen erheblich größer, da die Keimbeseidlung der Haut eines Neugeborenen in den ersten Lebensstunden wesentlich geringer als zu einem späteren Zeitpunkt ist.

Ein weiterer Faktor, der für eine Frühoperation spricht, liegt in der Reaktion des Nervengewebes. Das funktionslose Rückenmarksgewebe bzw. die in die Celenwand fehlgeleiteten Nervenwurzeln führen mit der Zeit zu einer Gliose und Fibrose und u.U. zu einer Strangulation funktionstüchtigen Gewebes; besonders aber wird durch die Fixation von Rückenmarksteilen bzw. Wurzeln in der Area medullo-vasculosa ein Zug an dem im Spinalkanal oberhalb der Fehlbildung liegenden funktionstüchtigen Nervengewebe ausgeübt (HEMMER). Bei zu spät oder gar nicht operierten Kindern findet man deshalb Lähmungsbilder, die höher hinaufreichen, als es der Lokalisation der Cele entsprechen würde. Je früher die Rückenmarksanteile zurückverlagert werden und sicher funktionsloses Nervengewebe, welches in die Celenwand mündet, entfernt wird, desto geringer sind die zu erwartenden Spätschäden (LASSMAN). SHARRAD, ZACHARY und LORBER konnten zeigen, daß schon wenige Tage nach der Geburt bei den nicht verschlossenen Myelocelen motorische Restfunktionen verlorengelassen, während man bei frühoperierten Myelocelen eine gewisse Besserung funktioneller Störungen findet. Das bei der Geburt vorliegende Lähmungsmaß läßt sich zwar nicht vermindern, eine Verschlimmerung kann jedoch verhindert werden.

Durch Soforteingriff wird zwar das Risiko der primären Mortalität erhöht, die Überlebensrate der Myelocelenkinder insgesamt aber entscheidend verbessert und die Chancen für eine zukünftige Rehabilitation erst geschaffen (HEMMER).

Bei Vorliegen einer nicht überhäuteten Form der Spina bifida cystica muß also so früh wie möglich operiert werden. Die anderen überhäuteten Formen sind nur dann nicht dringlich, wenn keine Ausfallserscheinungen vorliegen. Bei Fehlen neurologischer Symptome kann die 48-Stunden-Grenze ohne Bedenken überschritten werden.

XI. Prognose

Die Gesamtprognose der Spina bifida aller Formen hat sich in den letzten Jahren infolge einer fortgeschrittenen Operationstechnik und erfolgreicher Möglichkeit der Hydrocephalusbehandlung wesentlich verbessert. Die in älteren Statistiken festgestellte Letalität innerhalb der ersten beiden Lebensjahre von 90 % gehört der Vergangenheit an. Trotzdem ist nur gedämpfter Optimismus berechtigt, denn bis zum Erreichen des Schulalters ist auch heute noch mit einer Letalitätsrate von 30 - 50 % zu rechnen. Die meisten Patienten kommen innerhalb der beiden ersten Lebensjahre ad exitum, die Hälfte davon in den ersten drei Lebensmonaten. Nach Ablauf des zweiten Lebensjahres verstirbt der größte Teil der Patienten an urologischen Komplikationen, wie z.B. an den Folgen einer chronischen Pyelonephritis und fortschreitender Niereninsuffizienz (POMPINO 1971).

Die Hälfte der Kinder, die das Schulalter erreichen, können eine Normal- oder Sonderschule für Behinderte

besuchen. Bei diesen Kindern dürfen wir mit Einschränkungen davon ausgehen, daß sich ihre Lebenserwartung nicht wesentlich von der der Durchschnittsbevölkerung unterscheidet.

Die erzielten Fortschritte in der Behandlung von Spina bifida Kindern werden durch konsequente Frühoperation, durch die Beherrschung des progressiven Hydrocephalus mittels liquorableitender Drainagen, die moderne antibiotische Therapie und durch intensive orthopädische und urologische Frühbetreuung ermöglicht. Die Mehrfachbehinderung der Kinder erfordert die Kooperation aller betreffenden Fachvertreter (Kinderchirurg, Kinderurologe, Kinderorthopäde, Kinderneurologe, Kinderneurochirurg und Kinderradiologe), um eine optimale Rehabilitation zu erreichen. Ein gemeinsam erarbeiteter Therapieplan soll die Grundlage für jegliche Behandlung der Spina bifida Kinder bilden. Dabei steht besonders im Vordergrund, ob das Kind gehfähig werden kann (mit Gehapparat oder Korbprothese), ein Sitzkind bleiben oder sein Leben im Rollstuhl verbringen wird.

Orthopädische und urologische Frühbehandlung im Anschluß an den operativen Celenverschluß und die Implantation eines liquorableitenden Systems müssen koordiniert werden. Ziel der orthopädischen Behandlung soll die Verhinderung von Deformitäten und das bestmögliche Erreichen von Gehfähigkeit sein, während die urologische Frühbehandlung die Entstehung einer chronischen Niereninsuffizienz vermeiden will. Das Verhindern eines progressiven Hydrocephalus entscheidet über die geistige - das einer chronischen Niereninsuffizienz ermöglicht erst die körperliche Entwicklung (POMPINO).

Abschließend möchten wir noch kurz das Problem der Selektion anschnitten, welches schon vor einigen Jahren von der Sheffielder Schule zur Diskussion gestellt wurde. LORBER hat einen sog. Handicap Katalog erarbeitet, der richtungsweisend für die Begrenzung der Indikation zum primären Behandlungsbeginn bei Neugeborenen mit Spina bifida sein sollte. Seit einigen Jahren versucht man im Kinderzentrum Sheffield im Rahmen einer "ethical commision" die Entscheidung zu treffen, ob im speziellen Fall aufgrund des Schweregrades der Fehlbildung eine operative Behandlung eingeleitet werden soll oder nicht. Nach dem Sheffielder Modell soll sich die Kommission aus einem Theologen, einem Juristen, einem Elternbeirat und dem verantwortlichen Ärzteteam zusammensetzen. Zahlreiche Autoren stehen der Frage der Selektion mit Skepsis gegenüber, da sie der Meinung sind, jeder Arzt habe die Verpflichtung, das Leben eines Neugeborenen mit allen ihm zur Verfügung stehenden Mitteln zu erhalten. Eine Fortsetzung dieser Diskussion in aller Offenheit, Sachlichkeit und Objektivität ist erforderlich, denn in nächster Zukunft wird es notwendig sein, Wege zur Selektion aufzuzeigen, welche die Diskrepanz zwischen Ausmaß der Behinderung und Lebensmöglichkeit unter verschiedenen Aspekten (medizinische, ethische, familien- und sozialpolitische Gründe) berücksichtigen.

B. SPEZIELLER TEIL

Nach dem gegenwärtigen Stand unserer Erkenntnisse ist zwar eine aussichtsreiche Behandlung der Spina bifida möglich, die erfolgreiche operative Therapie und das Überleben der Kinder können jedoch nicht mit Heilung gleichgesetzt werden. Nach primärem Verschuß der MMC und Beherrschung des Hydrocephalus beginnt erst der lange Weg der Rehabilitation dieser mehrfachbehinderten Kinder.

Um weitere Kenntnisse zu erhalten, diese Probleme besser lösen zu können, haben wir unsere Nachuntersuchungen an operierten Spina bifida-Kindern durchgeführt. Schwerpunkte unserer Untersuchung betrafen die Kontrolle der Funktionsfähigkeit des Shuntsystems, das körperliche Gedeihen der Kinder, die eigene Fortbewegungsfähigkeit und die geistige Entwicklung.

I. Vorstellung des Patientengutes

In der Zeit von 1964 - 1972 wurden an der Kinderchirurgischen Klinik der Universität München 165 Neugeborene mit MMC behandelt und betreut. 48 von diesen 165 Kindern sind in der Zwischenzeit verstorben, was einem prozentualen Anteil von 29 entspricht. Die Todesursachen konnten wir nicht ermitteln, da der überwiegende Teil der Kinder nicht in unserer Klinik verstorben ist. Ebenso interessant wäre auch gewesen, nach welcher Zeit die Kinder post operationem ad exitum kamen. Auch dies war aus dem selben Grund an Hand der vorliegenden Unterlagen nicht zu ermitteln.

Während des Jahres 1973/74 wurden von uns 117 Patienten zur ambulanten Nachuntersuchung einbestellt. Von 70 dieser Patienten konnten wir Nachuntersuchungsergebnisse erstellen. Von den 47

der 117 Kinder, die nicht von uns nachuntersucht werden konnten, können wir nicht mit Sicherheit sagen, ob sie alle noch leben. Es muß angenommen werden, daß von diesen 47 Kindern in der Zwischenzeit einige verstorben sind. Außerdem konnten wir noch 9 Patienten der Jahrgänge 1963, 1961, 1959, 1957, 1955 und 1939 nachuntersuchen, die zu der von der Klinik wöchentlich veranstalteten speziellen Spina bifida- und Hydrocephalussprechstunde kamen. Die Patientin des Jahrgangs 1939 wurde uns von der Orthopädischen Poliklinik der Universität München überwiesen. So liegen unseren Untersuchungen die Daten von insgesamt 79 Patienten zugrunde. Das Alter der untersuchten Patienten lag zwischen 2 und 35 Jahren. 36 unserer Patienten waren Buben, 43 Mädchen. Nach Art der pathologisch anatomischen Form der Spina bifida fanden wir in unserem Patientengut 7 Meningocelen und 72 Myelomeningocelen. Nach der Lokalisation trafen wir bei den Meningocelen auf 3 im sacralen, 1 im lumbalen und 3 im occipitalen Bereich, während wir bei den Myelomeningocelen 1 thorakale, 15 sacrale und 56 lumbale Formen feststellen konnten. Insgesamt 54 von unseren 79 Patienten bildeten einen Hydrocephalus aus; das bedeutet eine Hydrocephalushäufigkeit von 68 %. Berücksichtigt man Lokalisation und Art der Fehlbildung, zeigt sich bei den Meningocelen eine Hydrocephalushäufigkeit von 71 %, bei den Myelomeningocelen von 65 %. Innerhalb der Gruppe der Myelomeningocelen kam der Hydrocephalus wieder häufiger bei den lumbalen als bei den sacralen Formen vor.

Über den Schwangerschaftsverlauf und die Geburt konnten wir im Rahmen unserer Nachuntersuchung ebenfalls einige anamnestiche Daten sammeln. Mit den ermittelten Angaben ist es uns aber nicht möglich, konkrete Anhaltspunkte zu erhalten, die für die Ätiologie der Fehlbildung von Bedeutung sein könnten. Über die ersten Schwangerschaftswochen, der so bedeutenden genetischen

Determinationsperiode für das Entstehen der Spina bifida, konnte uns die überwiegende Mehrzahl der Mütter keine Angaben machen bzw. waren keine Besonderheiten erinnerlich. 2 Mütter gaben an, während der ersten drei Schwangerschaftswochen beim Zahnarzt eine Spritze erhalten zu haben. Bei 3 Müttern trat während der ersten vier Schwangerschaftswochen ein Infekt auf; 1 Mutter wurde in der zweiten Schwangerschaftswoche geröntgt und 1 Mutter war in einem Röntgeninstitut beschäftigt. Die damalige Kontrolle ihres Dosimeters ergab aber zu keinem Zeitpunkt eine erhöhte Strahlenbelastung. 1 Mutter ist Diabetikerin. In 2 Fällen wurde die Schwangerschaft nach vorhergehenden Aborten medikamentös erhalten. In Bezug auf Geburtstermin fanden sich ebenfalls keine großen Besonderheiten. In 3 Fällen handelte es sich um eine Frühgeburt, in 2 Fällen war der Geburtstermin überschritten. 1 mal wurde eine Sectio und 2 mal eine Vakuumextaktion durchgeführt.

Einen genauen Überblick über unser gesamtes Patientengut vermitteln die graphische Darstellung in Abb. 2, S. 46 und die tabellarische Übersicht in Tab. 7, S. 46. Die beiden Schemas in Abb. 3, S. 47 wollen einen Überblick an Hand der Lokalisation der einzelnen Fehlbildung bzw. ihrer pathologisch anatomischen Form vermitteln. In Tab. 8, S. 47, ist das zusätzliche Auftreten eines Hydrocephalus in Bezug auf Art und Lokalisation der Spina bifida dargestellt.

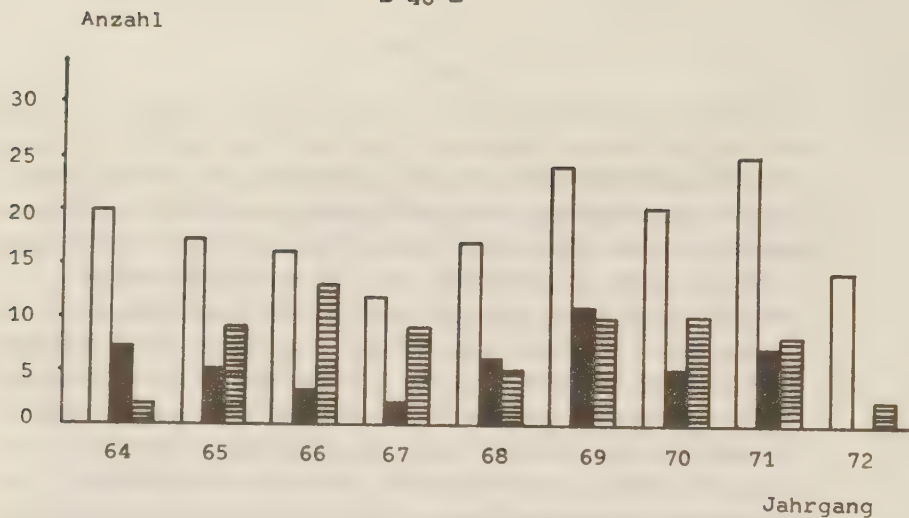


Abb. 2: Übersicht über das Patientengut;

□ = Gesamtzahl der Patienten pro Jahrgang

■ = Anzahl der Verstorbenen

▨ = Anzahl der untersuchten Patienten

In der Grafik wurden nur die Jahrgänge 1964 - 1972 berücksichtigt

Tab. 7: Gesamtübersicht über unser Patientengut, nach Jahrgängen geordnet;

J = Jahrgang, n = Gesamtzahl, + = Verstorbene,

U = Untersuchte

J	n	+	U	J	n	+	U
1964	20	9	2	1939	1	-	1
1965	17	5	9	1955	1	-	1
1966	16	3	13	1957	1	-	1
1967	12	2	9	1959	1	-	1
1968	17	6	5	1961	1	-	1
1969	24	11	10	1963	4	-	4
1970	20	5	12				
1971	25	7	8				
1972	14	-	2				

n = 174

+ = 48

U = 79



Abb. 3: Einteilung unseres Patientengutes nach Lokalisation (3a) und pathologisch-anatomischer Form (3b)

ad 3a: ■ = thorakal, occipital, ▨ = sacral, □ = lumbar
 ad 3b: □ = Myelomeningocele, ▨ = Meningocele

Tab. 8: Hydrocephalushäufigkeit in Bezug auf Art und Lokalisation der Fehlbildung;
 n = 79, F = Art der Fehlbildung, n = Anzahl, s = sacral, l = lumbar, o = occipital, th = thorakal, HC = Anzahl Hydrocephali, P = prozentualer Anteil

F	n	s	l	o	th	HC	P
Meningocelen	7	3	1	3	-	5	71
Myelomenin- gocelen	72	15	56	-	1	47	66

II. Klinische Untersuchung

1. Körperliche Entwicklung

1.1. Methodik

Für Angaben über die körperliche Entwicklung unserer Patienten haben wir Größe und Gewicht der Kinder bestimmt. Außerdem führten wir bei allen unseren Hydrocephaluspatienten Kopfumfangmessungen durch. Wir bestimmten jeweils den großen queren Durchmesser sowie die Circumferentia frontooccipitalis. Die Auswertung der entsprechenden Daten erfolgte an Hand von Somatogrammen nach VOGT und HELLBRÜGGE sowie KUNZE und MURKEN und Kopfumfangskurven (modif.n. Geigy Tab. 1968).

1.2. Ergebnisse

Die körperliche Entwicklung, Wachstum und Gewichtszunahme war bei 42 von 79 Kindern als im Normbereich anzusehen. Bei nur 26 dieser 42 Kinder fand sich ein ventilkompensierter Hydrocephalus und lediglich 8 Kinder dieser Gruppe waren überhaupt nicht gehfähig. Bei 17 Kindern stellten wir eine Verzögerung des körperlichen Gedeihens sowohl in Bezug auf das Längenwachstum als auch in Bezug auf das Körpergewicht fest. Innerhalb dieser Gruppe fanden wir 14 mal einen Hydrocephalus und 12 dieser 17 Kinder waren nicht gehfähig. Für ihr Alter zu klein beurteilten wir 11 Kinder; davon hatten 8 Patienten einen Hydrocephalus und 4 waren nicht gehfähig. Außerdem fanden wir bei 6 Patienten Übergewicht, 3 Kinder wiesen Untergewicht auf. Die Schädelumfangsmessungen ergaben bei 14 Kindern eine makrocephale Kopfkongfiguration.

Tab. 9: Übersicht über die körperliche Entwicklung von 79 Kindern mit Spina bifida nach Größe, Gewicht, Kopfumfang und in Bezug auf ventilkompensierten Hydrocephalus und Gehfähigkeit.
(Verzögerte Entwicklung bezieht sich sowohl auf das Längenwachstum als auch auf das Körpergewicht)
HC = Kinder mit Hydrocephalus; N.G. = Kinder, die nicht gehfähig sind; MC = Meningocelen; MMC = Myelomeningocelen

Entwicklung	MMC	HC	N.G.	MC	HC	N.G.
Normal	36	21	8	6	5	0
verzögert	17	14	12	0	-	-
zu klein	10	8	4	1	0	0
untergewichtig	3	1	0	0	-	-
übergewichtig	6	5	1	0	-	-
makrocephal	13	-	-	1	-	-

2. Neurologische Untersuchung

2.1. Methodik

Im Rahmen der neurologischen Untersuchung erstellten wir einen allgemeinen neurologischen Status. Wir führten folgende Untersuchungen bei 79 Kindern durch:

a) Reflexstatus (Eigen- und Fremdrelexe)

an der oberen Extremität

Bicepssehnenreflex (BSR)
Radiusperiostreflex (RPR)
Tricepssehnenreflex (TSR)

an der unteren Extremität

Patellarsehnenreflex (PSR)
Achillessehnenreflex (ASR)

außerdem

Bauchdeckenreflexe
Babinski
Analreflex
Cremasterreflex

b) Prüfung der Hirnnerven

Bei der Überprüfung der Hirnnerven beschränkten wir uns auf die Kontrolle von N. opticus, oculomotorius, trochlearis, trigeminus, abducens, facialis, stato-acusticus, glossopharyngeus, vagus und hypoglossus.

1. N. opticus

Visusprüfung mittels Finger und/oder Lichtquelle

2. N. oculomotorius, N. trochlearis, N. abducens

Stellung der Bulbi: Prüfung auf Strabismus convergens und divergens, Strabismus paralyticus und Strabismus concomitans.

Nystagmus: Untersuchung vereinfacht; wir begnügen uns mit dem Vorführen mehrerer Sehobjekte und beobachteten die Folgebewegungen der Bulbi. Auf die Untersuchung unter der Frenzelbrille, auf eine calorische Untersuchung und die Drehstuhluntersuchung haben wir verzichtet.

Pupillen: Prüfung der Pupillenweite auf Mydriasis oder Miosis. Durchführung der Lichtreaktion an jedem Auge getrennt.

Konvergenzreaktion: Überprüfung der reflektorischen Pupillenverengung bei plötzlicher Annäherung eines fixierten Gegenstandes.

3. N. trigeminus

Überprüfung der Druckpunkte auf Druckschmerz.

4. N. facialis

Inspektion des Gesichts bzw. Kontrolle von Bewegungen der mimischen Muskulatur z.B. Stirnrunzeln oder Lächeln, um eine periphere oder zentrale Facialisparesie ausschließen zu können.

5. N. statoacusticus

Einfache Hörprüfung, seitengetrennte Wahrnehmung der Flüstersprache

6. N. glossopharyngeus, N. vagus

Überprüfung durch Auslösung des Würgereflexes und des Gaumenreflexes

7. N. hypoglossus

Inspektion der Zunge und Überprüfung der Zungenbeweglichkeit

c) Prüfung der Koordination

Zur klinischen Orientierung wurden folgende Tests durchgeführt:

1. Nase-Finger-Versuch
2. Finger-Finger-Versuch
3. Knie-Hacken-Versuch
4. Prüfung der Diadochokinese
5. Positionsversuch
6. Romberg'scher Stehversuch

d) Prüfung der Sensibilität

Die Sensibilitätsprüfung führten wir generell nur bei Kindern über drei Jahren durch, da wir bei diesen Untersuchungen auf die aktive Mitarbeit der Patienten angewiesen waren. Im Rahmen der Untersuchung wurden folgende Empfindungsqualitäten geprüft:

1. Berührungsempfindung
2. Lokalisationsvermögen
3. Unterscheidung von spitz und stumpf, warm und kalt
4. Schmerzempfindung

e) Prüfung der Motorik

1. Muskeltonus: Überprüfung des muskulären Widerstandes (Hypertonie, Hypotonie) gegen passive Beuge- und Streckbewegungen einer Extremität.
2. Grobe Kraft: mit Armhalte- und Beinhalteversuch
3. Gangbild: Gehen des Patienten mit geöffneten und geschlossenen Augen. Beachtet wurden Haltung, Größe der Schritte und Mitbewegung der Arme. Zusätzlich noch Zehen- und Fersengang.
4. Prüfung der Feinmotorik: siehe Denvertest

2.2. Ergebnisse der neurologischen Untersuchung

a) Eigen- und Fremdre reflexe

Erwartungsgemäß fanden sich nur im Bereich der unteren Extremität, bei der Prüfung des Anal- und Cremasterreflexes, Ausfälle. So fehlte der PSR in 35 von 79 Fällen, stark abgeschwächt war er in 2 Fällen und in 5 Fällen fand sich eine übersteigerte Reflexibilität. Der ASR fehlte in 39 von 79 Fällen, war in 8 Fällen vermindert und in 2 Fällen übersteigert. Ein fehlender Analreflex wurde in 38 Fällen und ein stark abgeschwächter Analreflex in 8 Fällen beobachtet. Der Cremasterreflex war bei 17 von 36 Patienten nicht vorhanden und bei 2 Patienten kaum auslösbar. Hinweise auf positive Pyramidenzeichen ergaben sich in 2 Fällen aus dem Vorhandensein eines positiven Babinski reflexes. Die Bauchdeckenreflexe fehlten bei 22 Patienten und waren bei 7 Patienten nur partiell auslösbar. Bei den übrigen Reflexprüfungen konnte kein Abweichen von der Norm festgestellt werden.

Tab. 10: Prüfung der Eigen- und Fremdreflexe;
n = 79, PSR = Patellarsehenreflex,
ASR = Achillessehnenreflex

Reflexe	n	vermindert	fehlend	gesteigert
PSR	79	2	35	5
ASR	79	88	39	2
Anal-R	79	88	38	-
Cremaster-R	36	2	7	-
Bauchhaut-R	79	7	22	-
Babinski-R	79	in 2 Fällen positiv		

b) Hirnnerven

Besonderheiten waren bei der Prüfung der Hirnnerven nicht festzustellen. 1 Kind war auf beiden Augen erblindet, bei 11 Kindern war die Augenmotorik gestört. In 9 Fällen fand sich ein Strabismus convergens und bei 2 Kindern ein Strabismus divergens. Bei einem Kind stellten wir eine Recurrensparese fest und bei der Prüfung des N. hypoglossus eine eingeschränkte Zungenbeweglichkeit. Alle anderen Hirnnervenprüfungen ergaben keine Abweichungen von der Norm.

c) Koordinationsprüfung

Bei der Koordinationsprüfung konnten nicht bei allen Patienten aufgrund ihrer körperlichen Behinderung sämtliche Versuche durchgeführt werden. Diese Fälle werden in der Tabelle unter der Rubrik "nicht zu prüfen" aufgeführt. Im einzelnen ergab sich folgendes Bild:

Tab. 11: Koordinationsprüfung;

NFV = Nase-Finger-Versuch, FFV = Finger-Finger-Versuch, KHV = Knie-Hacken-Versuch

Versuch	n	normal	gestört	nicht zu prüfen
Romberg	79	22	3	54
Position	79	23	2	54
NFV	79	72	7	0
FFV	79	72	7	0
KHV	79	29	14	36
Diadochokinese	79	73	6	0

d) Sensibilitätsprüfung

Die Sensibilitätsprüfung führten wir nicht am ganzen Körper durch, sondern beschränkten uns auf die distale Körperhälfte, etwa ab Höhe der Beckenkämme. Wie oben bereits erwähnt, untersuchten wir nur Kinder, die schon über drei Jahre alt waren, da von den jüngeren Kindern keine sicheren und exakten Angaben zu erwarten waren. Bei unseren Untersuchungen ergab sich ein völliges Fehlen der Sensibilität im Bereich der distalen Körperhälfte bei 16 Patienten; in 23 Fällen war die Sensibilität mehr oder minder stark eingeschränkt. Die spezielle Form des Sensibilitätsausfalls bei Spina bifida, die Reithosenanästhesie, fanden wir in 12 Fällen und zwar ausnahmslos bei Kindern mit MMC. Bei Meningocelen beobachteten wir die Reithosenanästhesie erwartungsgemäß niemals.

Tab. 12: Sensibilitätsprüfung;

untersucht wurden insgesamt 65 Patienten, die über drei Jahre alt waren. Geprüft wurden Spitz-Stumpf Unterscheidung, Warm-Kalt Unterscheidung, Lokalisationsvermögen und Schmerzempfindung. Untersucht wurde allgemein nur die distale Körperhälfte.

Untersuchung	n	normal	eingeschränkt	fehlend
Schmerzempfindung	65	26	23	16
Lokalisationsvermögen, Spitz-Stumpf, Warm-Kalt Unterscheidung	65	26	23	16

Untersuchung	n	MMC	Meningocelen
Reithosenanästhesie	65	12	0

e) Motorisches System und Gehfähigkeit

Bei der Überprüfung der Motorik kamen wir zu folgendem Ergebnis: 9 Kinder wiesen eine komplette Querschnittslähmung im Lumbalbereich auf, bei 39 fanden sich partielle Paresen in unterschiedlichem Ausmaß im Bereich der Beine und der plantaren Fußmuskeln. 1 Kind zeigte eine spastische Hemiparese und gleichzeitig eine schlaffe Lähmung der Gegenseite. Kinder mit Meningocele wiesen keinerlei Lähmungserscheinungen auf. Diese Ausfälle der motorischen Innervation spiegelten sich im Gehvermögen bzw. im Gangbild der einzelnen Patienten wider. So waren 18 Kinder mit MMC in der Lage selbständig zu gehen, 10 davon ohne jede Einschränkung. Bei diesen 10 Patienten war auch ein normaler Zehenspitzen- und Fersengang möglich. 8 Kinder waren zwar nur mit Einschränkung in der Lage normal zu gehen, konnten sich jedoch ohne Hilfsmittel fortbewegen. 19 Kinder waren beschränkt gehfähig unter Zuhilfenahme

von Gehstützen, Gehschienen oder Gehapparaten.
25 MMC-Patienten konnten überhaupt nicht gehen.
Bei den Meningocelen dagegen waren alle gehfähig.

Tab. 13: Beurteilung der Gehfähigkeit von 69 Kindern.
(10 von 79 Kindern waren noch nicht im
gehfähigen Alter)

Gehfähigkeit	MMC	Meningocelen
gehfähig	18	7
Zehenspitzenengang	10	7
Fersengang	10	7
mit Hilfsmitteln gehfähig	19	0
nicht gehfähig	25	0

3. Prüfung der geistigen Entwicklung

3.1. Methodik

a) Denver-Test

Anhand des Denver-Tests wollten wir uns einen allgemeinen Überblick über die geistige und körperliche Entwicklung der Spina bifida Kinder im Vorschulalter verschaffen. Bei Kindern im Schulalter verzichteten wir im allgemeinen auf den Test. Wir versuchten von den Eltern dieser Kinder Auskunft über die Schulleistungen, sei es nun in einer Normalschule, einer Sonderschule oder einer Behindertenschule, zu erhalten. Nur die Kinder, die zwar schon im Schulalter waren, aber noch nicht eingeschult, haben wir in diese Testreihe mit einbezogen.

Wir sind uns darüber im klaren, daß dieser Test, angewandt auf Kinder mit MMC und Hydrocephalus, nur bedingt verwend- und auswertbar ist. Er bietet aber eine zusätzliche, und wie wir meinen, gut orientierende Information.

Bei der Durchführung mußten wir zum Teil ganz erhebliche Einschränkungen in Kauf nehmen. Der Denver-Test ist im Grunde als Such-Test konzipiert worden, um eine Retardierung in der Entwicklung von "körperlich gesunden" Patienten feststellen zu können. Zur Beurteilung der Schwere einer Behinderung ist dieser Test jedoch nicht gedacht. Demzufolge stellte der Test in mancher Beziehung an unsere körperlich gehandicapten Patienten hohe Anforderungen. Ganze Testkapitel waren nicht prüfbar, weil dies die Körperliche Behinderung mancher Kinder nicht zuließ. Wir konnten den Test daher nicht nach den normal üblichen Maßstäben auswerten, sondern mußten der Beurteilung ein eigenes Auswertungsschema (s. Seite 59) zu Grunde legen, welches zum standartisierten Auswertungsmodus nur bedingt in Relation gesetzt werden kann.

b) Durchführung des Denver-Tests

Bei der Durchführung des Tests hielten wir uns an die Originalanweisungen (s. Seite 58). Wir versuchten eine ungezwungene Atmosphäre zu schaffen, indem wir die Denver-Testuntersuchung vom Untersuchungszimmer in ein Spielzimmer verlegten. Wir untersuchten in Straßenkleidung, um die Kinder nicht von vorneherein zu verunsichern und ihnen die Möglichkeit zu geben, sich weitgehendst unbefangen zu benehmen. Grundsätzlich erfolgte die Prüfung nur in Gegenwart der Mutter oder zumindest einer vertrauten Person. Zweckmäßigerweise haben wir immer mit der Prüfung der Reaktion begonnen, die das Kind spontan zeigte. Ging es im Zimmer umher, wurde zuerst die Entwicklung der Statomotorik untersucht. Wollte das Kind am Tisch spielen oder malen, wurde mit der Prüfung der Feinmotorik begonnen. Je nach Situation wurden bei der weiteren Untersuchung das Sprachverständnis oder das soziale Verhalten getestet. Manchmal war es notwendig, gerade bei diesen Prüfungen, Angaben von seiten der Begleitperson heranzuziehen, da es uns nicht immer gelang, ausreichend Kontakt zu dem Kind

DENVER-TEST CHECK-LISTE

Vor dem Test zu beachten:

1. Kann das Kind das Testmaterial gut sehen und erreichen
2. Den Eltern erklären, daß der Denver-Test kein IQ-Test ist, deshalb müssen nicht alle Aufgaben ausgeführt werden
3. Altersberechnung
4. Frühgeburt
5. Alterslinie richtig einzeichnen
6. Testdatum über die Alterslinie

Während des Tests zu beachten:

7. Zeit zum Eingewöhnen lassen
8. Mit leichten Aufgaben anfangen
9. Nicht fragen, ob das Kind kann, sondern das Kind soll
10. Tisch muß frei von übrigem Testmaterial sein
11. Keine Suggestivfragen an die Eltern
12. Lob auch bei Fehlern
13. Fragen, ob das gezeigte Verhalten typisch war
14. Genügend Aufgaben geben

Als Testspielzeug verwendeten wir einen diagnostischen Testsatzen, wie er von HELLBRÜGGE zur funktionellen Diagnostik vorgeschlagen wird. Das diagnostische Besteck setzt sich zusammen: 1 Ball, 5 Würfel, 1 Steckpyramide, 1 Holzente, 1 Holzperlenkette mit Schnur zum Einfädeln, 1 Schraubdose, 1 Deckeldose, 2 gleiche Holzwürfel, 1 Spielauto, 1 Holzbrettchen, 3 verschiedene Holzwürfel, 1 Griffstock, 1 Teddybär, 1 Papierblock, 1 Bleistift, 12 Testbilder, 1 Bilderbuch.

25 50 75 90 %

Bericht	+
Fußnote	2

(siehe Rückseite)

Geburtsdatum:

Adresse:

Testanweisung beachten. Im Zweifelsfall bitte erneut informieren

[illegible]

ANWEISUNGEN:



1. Gelöst bei jeder Form, die geschlossen ist. Nicht gelöst, wenn nur eine Begrenzungszeichnung gemacht wird.



3. Gelöst bei jeder Überkreuzten Linie.

4. Erst das Kind nachzeichnen lassen. Wenn das nicht gelingt, lassen.

Wenn man die Aufgaben betreffend KREIS, KREUZ und QUADRAT vorgibt, die Form nicht benennen. KREIS und KREUZ nicht vorschlagen.

5. Zeigen Sie auf das Bild und bitten Sie das Kind, die Figur zu benennen (Tierepizische sind nicht gelöst). Zeigen Sie aber die Eltern, wie dieses Tier zu Hause benannt wird, z. B. "Nau-Nau als Hund".



6. Geben Sie dem Kind nacheinander folgende Anweisungen: "Gib! Mama das Klötzchen 'Leg' das Klötzchen auf den Tisch". "Leg! das Klötzchen auf den Fußboden". Der Untersucher und die Eltern sollten darauf achten, dass das Kind keine Hilfe zu geben, indem Sie auf die Mutter, den Tisch oder den Boden gucken oder zeigen.

7. Stellen Sie dem Kind folgende Fragen, eine zur Zeit: "Was tust Du, wenn Du müde bist?" (z. B. schlafengehen, hinsetzen, ausrufen). "Was tust Du, wenn Dir kalt ist?" (z. B. Mantel überziehen, anfeuern, Heizung höher stellen). (Es gilt als Fehler, wenn das Kind ein "heizen", "heizen" nehmen) antwortet oder irgendetwas von Erklärung sagt. Dann bitten Sie das Kind, was es gefragt wurde. "Was tust Du, wenn Du hungrig bist?" (z. B. essen, zu Abend essen, um etwas zu essen bitten.)

8. Geben Sie dem Kind ein Klötzchen und bitten Sie es Folgendes zu tun, und zwar eine zur Zeit: "Leg! das Klötzchen auf den Tisch". "Leg! das Klötzchen vor Mamis Stuhl". "Leg! das Klötzchen hinter ihren Stuhl". Die richtige Antwort sollte nicht berücksichtigt werden. Bestanden, wenn das Kind drei von vier Anweisungen richtig befolgt.

9. Fragen Sie das Kind: "Feuer ist heiß. Eis ist?" (kalt, kühl, frierend, nicht heiß, Wasser, schmilzt nicht). "Mutter ist eine Frau. Vater ist ein?" (Mann, nicht Vater, Junge, Ehemann). "Ein Pferd ist ein?" (klein, winzig). (Klein, winzig). Wenn nötig, kann jeder Satz dreimal wiederholt werden. Bestanden, wenn das Kind bei zwei von drei Analogien ein passendes, eingegegnetes Wort sagt.

10. Fragen Sie das Kind: "Was ist ein Ball, was ist ein See, was ist ein Schreitisch, was ist ein Haus, was ist eine Banane, was ist ein Vorhege, was ist ein Mantel, was ist eine Decke, was ist eine Hecke, was ist ein Bürgertier?" (oder ein Kater, ein Hund, ein Pferd, ein Schwein). Wenn das Kind sechs von neun Wörtern auf eine der folgenden Weise antwortet, ist er bestanden: 1. Gebrauch, 2. Form, 3. woraus es gemacht ist, 4. allgemeine Kategorie (z. B. die Banane ist eine Frucht, aber nicht nur gelb oder Bananenschale).

11. Fragen Sie das Kind: "Woraus ist ein Löffel gemacht?" "Woraus ist ein Schuh gemacht?" "Woraus ist eine Tür gemacht?" Bestanden, wenn das Kind antwortet: "Ein Löffel ist aus Metall" (oder Trenneisen, wenn das Kind ein anderes Material nennt). "Ein Schuh ist aus Leder, Gummi oder Stoff gemacht. Eine Tür ist aus Holz oder Metall gemacht."

Verhaltensbeobachtungen:

- 1 interessiert, arbeitet gut mit
- 2 nicht sehr interessiert, arbeitet aber mit
- 3 widerstrebt, etwas ängstlich
- 4 widerstrebt, will nicht mitmachen
- 5 weigert sich mitzumachen, teilnahmslos
- 6 ständig unruhig, weigert sich, läuft weg
- 7 anders

herzustellen. Die Conditionen, die zu erfüllen sind, um eine geeignete Prüfungsatmosphäre zu schaffen, sind in der Denver-Test Check-Liste (s. Seite 57 a) nach den Originalangaben angeführt.

c) Auswertungsschema des Denver-Tests

Da es sich vorwiegend um körperlich behinderte Kinder handelte, mußten wir der Beurteilung andere Maßstäbe zugrunde legen, als sie im Standard-Test gefordert werden. Wir gingen in der Beurteilung folgendermaßen vor: die einzelnen durchgeführten Aufgaben wurden rechts oder links der Alterslinie angezeichnet. Jede Verzögerung wurde am rechten Ende des jeweiligen Balkens markiert. Dann wurde anhand der Altersskala bestimmt, wie weit die tatsächlich erfüllten Aufgaben zeitlich von der "Geburtsalterslinie" abweichen. Aus den erfüllten Aufgaben bildeten wir eine neue Alterslinie, die dem tatsächlichen Entwicklungsstand des Kindes entsprach, und versuchten aus dem Abstand zur Geburtsalterslinie ein Maß für die Beurteilung zu erhalten. Um eine größere Übersicht zu erhalten, teilten wir die Patienten in 4 Altersgruppen ein.

Gruppe 1 :	2 - 3 Jahre
Gruppe 2 :	4 - 5 Jahre
Gruppe 3 :	6 - 7 Jahre
Gruppe 4 :	älter als 7 Jahre

Für die einzelnen Altersgruppen legten wir entsprechend unseren Erfahrungen mit den gesamten Denver-Auswertungsergebnissen einen Zeitraum in Monaten fest, der von der angegebenen Originalalterslinie um eine bestimmte Anzahl von Monaten abweichen durfte. Aufgrund dieser Modifizierung des Denver-Tests erfolgte die Einstufung der Kinder als normal, leicht retardiert, schwer retardiert. Der zeitliche Spielraum, den wir für die verschiedenen Altersgruppen einräumten, fiel unterschiedlich groß aus, da wir der Meinung

sind, daß zeitliche Verschiebungen in der Entwicklung mit zunehmendem Alter weniger gravierend sind als in den ersten Lebensmonaten und Jahren.

Schematische Gruppeneinteilung:

normal:	2 - 3 J.	Alterslinie minus 4 Monate
	4 - 5 J.	Alterslinie minus 9 Monate
	6 - 7 J.	Alterslinie minus 12 Monate
	älter als 7 J.	Alterslinie minus 12 Monate
leicht retardiert:	2 - 3 J.	Alterslinie minus 5 - 8 Monate
	4 - 5 J.	Alterslinie minus 10 - 12 Monate
	6 - 7 J.	Alterslinie minus 13 - 15 Monate
	älter als 7 J.	Alterslinie minus 15 Monate
schwer retardiert:	2 - 3 J.	Alterslinie minus 10 Monate und mehr
	4 - 5 J.	Alterslinie minus 13 Monate und mehr
	6 - 7 J.	Alterslinie minus 16 Monate und mehr
	älter als 7 J.	Alterslinie minus 16 Monate und mehr

3.2. Ergebnisse über die geistige Entwicklung

a) Aus Denver-Test

Wir führten den Denver-Test bei 46 Kindern im Vorschul- und bei 12 Kindern im Schulalter durch. In 4 Fällen waren die erhaltenen Daten für eine Beurteilung nicht ausreichend. 26 Kinder im Vorschulalter wiesen einen normalen Entwicklungsstand auf, 15 Patienten waren

leicht retardiert und 1 Kind mußten wir als schwer retardiert beurteilen. Von den 26 mit normal beurteilten Kindern darf angenommen werden, daß ein späterer Schulbesuch möglich sein wird. Von den 33 Kindern im schulfähigen Alter (für uns über 7 Jahre alt) besuchen oder besuchten 21 eine Schule (weitere Angaben s.u.). Bei den restlichen 12 nicht bzw. noch nicht eingeschulten Patienten führten wir ebenfalls den Denver-Test durch. 5 von diesen 12 Kindern konnten wir in ihrer Entwicklung als normal beurteilen; einer Einschulung dürfte in diesen Fällen nichts im Wege stehen. 4 Kinder waren leicht, 3 schwer retardiert. Bei den 4 leicht retardierten Kindern ist eine Einschulung fraglich; unserer Meinung nach müßte aber zumindest der Besuch einer Sonderschule für Behinderte zu erreichen sein.

Tab.14: Prüfung der geistigen Entwicklung anhand des Denver-Tests bei 46 Kindern im Vorschulalter und 12 Kindern im Schulalter (über 7 Jahre) . n = 58 Patienten

Altersgruppe	Zahl	normal	leicht retardiert	schwer retardiert	nicht zu beurteilen
Vorschulalter	46	26	15	1	4
Schulalter	12	5	4	3	0

Insgesamt fanden wir bei 23 von 79 Patienten, also bei rund 30 %, eine Verzögerung in ihrer geistigen Entwicklung, in 19 Fällen leichteren Grades, in 4 Fällen von schwerwiegender Natur. 12 von diesen 19 leicht retardierten Kindern hatten einen shuntkompensierten Hydrocephalus und waren nicht selbständig gehfähig; weitere 4 Patienten waren ebenfalls shuntversorgt, konnten aber selbständig gehen. 2 Patienten waren gehunfähig, jedoch ohne Hydrocephalus. Von den 16 Hydrocephaluspatienten dieser Gruppe

waren 7 Patienten schon 1 mal revidiert worden, in einem Fall mußte das Shuntsystem 2 mal revidiert werden. In ihrer körperlichen Entwicklung verzögert bzw. zu klein waren 11 von diesen 19 Patienten.

Unter den 4 Fällen, die wir als schwer retardiert beurteilen mußten, fanden sich 2 Patienten mit Hydrocephalus und gleichzeitig bestehender Gehunfähigkeit; in je einem Fall bestand nur ein Hydrocephalus bzw. war der Patient nicht selbständig gehfähig. 3 dieser 4 Patienten waren auch in ihrer körperlichen Entwicklung verzögert, shuntrevidiert waren alle 3 Hydrocephaluspatienten.

b) Aus Schulbesuch und schulischen Leistungen

In unserem Patientengut fanden sich 33 Kinder im schulfähigen Alter. 21 dieser Kinder sind eingeschult bzw. haben wie in 2 Fällen einen Schulabschluß. 10 sind auf einer Normalschule und 11 auf einer Sonder- oder Körperbehindertenschule. Die Leistungen der Kinder innerhalb der einzelnen Schulen reichen von überdurchschnittlich bis durchschnittlich. Gefahr, das Klassenziel nicht zu erreichen, bestand in keinem der Fälle.

Innerhalb dieser Gruppe fanden wir 3 Patienten mit Hydrocephalus und gleichzeitiger Gehunfähigkeit, 7 gehfähige Patienten waren shuntversorgt. 2 Patienten ohne Hydrocephalus waren gehunfähig, in 3 Fällen war die körperliche Entwicklung verzögert. Von den 10 Shuntsystemen waren 4 revisionsbedürftig, in 2 Fällen 1 mal, in 1 Fall 3 mal und im letzten Fall 5 mal.

In Prozenten ausgedrückt bedeutet das, daß 65 % aller Spina bifida Kinder im Schulalter eingeschult werden können. Unsere Ergebnisse im Vorschulalter lassen die Annahme zu, daß von allen Kindern, die das Schulalter erreichen, 2/3 schul- oder sonderschulfähig werden.

Tab. 15: Zusammenfassung der Untersuchungsergebnisse über die geistige Entwicklung von 75 Spina bifida Kindern im Vorschul- und Schulalter in Relation zum jeweiligen Behinderungsgrad.
no= normale Entwicklung; 1 = leichte Retardierung;
s = schwere Retardierung

Ausmaß der Behinderung	Altersgruppen						
	Vorschulalter n : 42			Schulalter nicht eingeschult n : 12			Schulalter eingeschult n : 21
	no	1	s	no	1	s	
ohne HC gehfähig	8	-	-	2	-	-	9
mit HC gehunfähig	6	11	-	-	2	2	3
mit HC gehfähig	12	3	1	1	1	-	7
ohne HC gehunfähig	-	1	-	2	1	1	2
verzögerte körperliche Entwicklung	7	8	1	3	3	3	3
Anzahl der Shuntrevi- sionen	4	7*	-	2**	1	2	4***
erhöhter Hirndruck	5	1	-	-	1	1	7

- * 3 Patienten dieser Gruppe wurden 2 mal shuntrevidiert
- ** 1 Patient dieser Gruppe wurde 2 mal shuntrevidiert
- *** 1 Patient dieser Gruppe wurde 3 mal und 1 Patient 5 mal shuntrevidiert

Interessante Aspekte ergeben sich noch aus der Betrachtung der geistigen Entwicklung bei den Patienten, bei welchen wir während unserer Untersuchung Hirndruckzeichen (siehe 4.2. Ergebnisse der Shuntkontrolle) verifizieren konnten. Von 16 Patienten mit erhöhtem Hirndruck waren 7 im Vorschulalter und 9 im Schulalter. Bei 1 Kind im Vorschulalter war die geistige Entwicklung nicht zu prüfen. Von den restlichen 6 waren 5 als normal entwickelt zu beurteilen und 1 Kind als leicht retardiert anzusehen. Bei der Gruppe im schulfähigen Alter lagen die Verhältnisse ähnlich. 7 dieser 9 Patienten besuchten eine Schule, 1 Patient war leicht, 1 Patient schwer retardiert. Zusammengefaßt bedeutet dies, daß von 15 Kindern mit erhöhtem Hirndruck nur 3 Patienten eine Verzögerung ihrer geistigen Entwicklung aufwiesen, während alle übrigen unauffällig waren.

4. Funktionskontrolle der Shuntsysteme

4.1. Methodik

Um eine langdauernde, effiziente Kompensation eines shunt-versorgten Hydrocephalus gewährleisten zu können, ist eine laufende Kontrolle und Überwachung der empfindlichen und störungsanfälligen Drainagesysteme unumgänglich. Dazu stehen uns mehrere verschieden aufwendige und unterschiedlich aussagekräftige Methoden zur Verfügung. Im Rahmen unserer Nachuntersuchung prüften wir die Funktionsfähigkeit der Shuntsysteme manuell, röntgenologisch und mittels der Echoencephalographie.

a) Manuelle Funktionsprüfung

Ein unsicheres, aber praktikables Verfahren ist die externe digitale Prüfung des Ventils, wobei sowohl die Kompressionsfähigkeit als auch die spontane Entfaltung und die Druckschmerzhaftigkeit der Ventilumgebung als beurteilbare Kriterien herangezogen werden. Läßt sich die Prüfkammer nicht oder nur schwer komprimieren, so muß an einen Verschuß des Venenkatheters gedacht werden.

Kann die Kammer zwar komprimiert werden und füllt sich reaktiv aber nicht sofort wieder, so ist fast immer mit einer Okklusion des Ventrikelkatheters zu rechnen. Druckschmerzhaftigkeit der Ventilumgebung kann oft im Zusammenhang mit einem Entzündungsprozeß stehen.

b) Röntgenuntersuchung

Es werden Aufnahmen vom Schädel und Thorax angefertigt, und zwar sind Aufnahmen in zwei Ebenen, unter Umständen Tangentialaufnahmen erforderlich. Das Röntgenbild gibt nicht selten Hinweise für ein Shuntversagen. So können sich auf den Übersichtsaufnahmen z.B. eine Lösung des Ventrikelkatheters vom Shuntventil oder eine Verlagerung des Herzkatheters aus dem rechten Vorhof sowie eine Abknickung des Katheters darstellen lassen. Außerdem können klaffende Schädelnähte, das Fehlen der Impressiones digitatae oder eine Pellotierung der Schädelkalotte als Hinweise auf einen über die Norm erhöhten Hirndruck gedeutet werden.

c) Echoencephalographie

Die Echoencephalographie stellt eine indirekte Methode der Funktionsprüfung dar mit dem Nachteil, keine Angaben über eine mögliche Lokalisation des Shuntversagens zuzulassen. Der Nachweis eines stehenden Hirndrucks ist aber der sicherste Anhalt für einen Defekt im Shuntsystem. Es handelt sich dabei um eine völlig schmerzlose Untersuchung am seitlich liegenden oder sitzenden Kind. Bei motorisch stark unruhigen Patienten kann man sedieren, ohne Gefahr zu laufen, die Meßergebnisse zu verfälschen. Mittels eines Tasterzirkels wird zuerst der bitemporale Kopfdurchmesser bestimmt, aus dem sich eine theoretische Mittellinie errechnen läßt. Für eine genaue Messung ist ein ausreichender Kontakt des Prüfkopfes mit der unrasierten Kopfhaut, der sich über ein geeignetes Kopplungsmittel wie z.B. Borvaseline erreichen läßt, unerlässlich. Dann wird der

Prüfkopf an der Schläfe etwas oberhalb des Ohransatzes aufgesetzt und die Messung durchgeführt. Zur Kontrolle der Medianstrukturen wird die Untersuchung sowohl von rechts als auch von links durchgeführt. Die Dauer der ganzen Untersuchung nimmt nur einige Minuten in Anspruch. Der minimale Aufwand, die Unkompliziertheit der Durchführung und die hohe Aussagekraft sind für uns ausschlaggebend, die Echoencephalographie routinemäßig zur Verlaufskontrolle einzusetzen.

4.2. Ergebnisse der Shuntkontrolle

Bei unseren 79 Patienten mit Spina bifida bildete sich in 54 Fällen ein Hydrocephalus aus, der bei 53 Patienten durch ein liquorableitendes Drainagesystem kompensiert wurde. In einem Fall wurde der Hydrocephalus erst entdeckt. Im Rahmen unserer Nachuntersuchungen konnten wir die Liquordrainagen von 53 Patienten manuell, röntgenologisch und echoencephalographisch überprüfen. Bei der manuellen Überprüfung der Ventilsysteme ergab sich nur bei 4 Patienten der Verdacht einer Funktionsstörung auf Grund einer verzögerten Entleerung bzw. Füllung der Ventilkammer oder Druckschmerzhaftigkeit der Ventulumgebung.

Aus der Befundung der Röntgenbilder fand sich in 6 Fällen ein Anhalt auf eine Funktionseinschränkung der Liquordrainage und daraus resultierendem Hirndruck. In 4 Fällen erschien der distale Schenkel des Shuntsystems zu kurz; in 1 Fall war der distale Schenkel abgeknickt und in 1 Fall der proximale Schenkel vom Ventil abgelöst.

Tab. 16: Manuelle Prüfung der Funktionstüchtigkeit von 53 Shuntsystemen bei Kindern mit Hydrocephalus

	Füllung		Entleerung		Druckschmerz	
	normal	langsam	normal	langsam	schmerzlos	schmerzhaft
Zahl	49	4	51	2	51	2

Tab. 17: Röntgenologische Kontrolle von 53 liquorableitenden Drainagen

Ursachen des Defektes	fehlerhafte Drainagen	fehlerfreie Drainagen
Ablösen eines Katheterschenkels vom Ventil	1	52
Abknicken des distalen Katheterschenkels	1	52
Distaler Schenkel zu kurz	4	49

Bei den echoencephalographischen Verlaufskontrollen waren in 2 Fällen keine verwertbaren Echogramme zu erhalten, wahrscheinlich auf Grund zu starker Verkalkung und Verdickung der Schädelkalotte; bei 5 Kindern fanden sich normale Echos. 12 Echogramme ergaben einen mäßiggradigen Hydrocephalus, 19 Echos einen mittelgradigen. Insgesamt 16 Echos sind als pathologisch zu betrachten; 8 ergaben einen hochgradigen Hydrocephalus, in 8 Fällen fand sich ein Hydrocephalus von massivem Ausmaß. Eine Zusammenfassung der echoencephalographischen Ergebnisse bietet Tab. 18. Die genauen Meßwerte der einzelnen Echogramme finden sich auf den Seiten 68 - 71.

Tab. 18: Ergebnisse derechoencephalographischen Messungen bei 53 Kindern mit ventilkompensiertem Hydrocephalus und 1 Kind ohne ventriculoatrialem Shunt(s. auch Tab.19)

Ausmaß des Hydrocephalus	Anzahl
kein HC	5
mäßiggrad. HC	12
mittelgrad. HC	19
hochgrad. HC	8
massiver HC	8*
nicht verwertbar	2

* Kind ohne Shunt in dieser Gruppe

Tab. 19: Echoencephalographische Detaillergebnisse von 53 Kindern mit MMC und Hydrocephalus und liquorableitender Drainage

Alter	Mittelecho		Endecho		Bitemporaler Durchmesser		Weite des 3. Ventrikels		Seitenventrikelbreite		Seitenventrikelindex	Beurteilung
	re.	li.	re.	li.	re.	li.	re.	li.	re.	li.		
4 J	67	66	135	135	136		6	-	31	31	4,25	mittelst. Echo Seitenventrikel nicht erweitert
6 J	70	69	129	128	138		8	8	39	39	3,6	mäßiggrad. HC
1 J	52	52	95	95	104		4/5	5	30	30	3,3	mittelgrad. HC
6 J	66	66	121	120	130		10	-	43	43	3,02	mittelgrad. Ven- trikelerweiterung
8 J	-	-	-	-	140		-	-	40	-	3,5	mittelgrad. Er- weiterung der Seitenventrikel
8 J	-	-	-	-	-		11/15	11/15	96	-	1,63	massiver HC
6 J	66	66	121	120	130		10	-	43	43	3,02	mittelgrad. HC
7 J	-	-	130	130	140		-	-	82	80	1,73	massiver HC
7 J	72	72	136	136	144		7/8	7	20	20	2,9	mittelgrad. HC
3 J	60	60	110	111	120		3	-	32	32	3,8	mäßiggrad. Er- weiterung der Seitenventrikel
6 J	66	66	134	134	134		7	7	41	42	3,2	mittelgrad. Er- weiterung der Ven- trikel

Alter	Mittelecho		Endecho		Weite des 3. Ventrikels		Seitenventrikelbreite		Seitenventrikelsindex	Beurteilung
	re.	li.	re.	li.	re.	li.	re.	li.		
7 J	66	64	121	120	5	5/6	35	35	3,66	mäßiggrad. Ventrikelverweiterung
4 J	59	59	108	110	5/6	5/6	34	34	3,4	mittelgrad. HC
8 J	72	74	129	129	17	15	65	65	2,17	hochgrad. HC
2 J	56	57	103	102	4	4	24	24	4,9	Ventrikelsepten auffallend eng
3 J	63	63	116	116	10	11	40	40	3,15	mittelgrad. Ventrikelverweiterung
5 J	64	65	120	120	15	16	60	70	4,92	massiver HC
9 J	75	75	140	140	-	-	70	-	2,2	hochgrad. HC
7 J	66	64	120	126	-	4	33	34	4,1	im Grenzbereich
7 J	-	-	-	-	-	-	-	-	-	keine verwert. Reflex. aus intrakran. Raum
6 J	-	-	133	133	-	-	36	-	4,06	Seitenventrikelbreite im Grenzbereich
6 J	-	-	-	-	11	11	37	37	3,5	mittelgrad. Ventrikelverweiterung
4 J	65	65	110	110	5	5/6	39	39	3,5	mäßiggrad. HC
2 J	58	56	105	103	3/4	-	30	30	3,73	mittelgrad. Erweiterung der Seitenventrikel
4 J	70	70	132	132	-	-	44	44	1,68	massiver HC

Alter	Mittlelecho		Endechno		Bitemporaler Durchmesser	Weite des 3. Ventrikels		Seiten- ventrikel- breite	Seiten- ventrikel- index	Beurteilung
	re.	li.	re.	li.		re.	li.	re.	li.	
4 J	72	71	133	134	142	5/6	5/6	60	60	hochgrad. HC
4 J	64	65	115	120	132	4/5	4	45	44	hochgrad. asym. Ventrikelerwei- terung
9 J	-	-	-	-	-	-	-	-	-	keine verwert. Reflexionen
3 J	59	59	108	110	117	5/6	5/6	34	34	mittelgrad. Er- weiterung der Seitenventrikel
8 J	70	70	132	132	140	10	10	56	56	hochgrad. HC
7 J	-	-	142	142	150	-	-	95	96	massiver HC
4 J	62	62	118	118	126	4/5	-	40	39	mittelgrad. HC
8 J	-	68	128	128	142	-	17	49	49	hochgrad. Er- weiterung der Seitenventrikel
2 J	67	65	130	130	134	11	11	68	68	hochgrad. HC
8 J	65	66	129	128	127	4	5	18	26	linker Ventrikel stark erweitert, rechter Ventrikel mäßig erweitert
2 J	60	60	113	117	120	5	5	39	39	mittelgrad. Ven- trikelerweiterung
2 J	69	69	126	128	138	7	-	47	46	mittelgrad. Ven- trikelerweiterung

Alter	Mittelecho		Endecho		Bitemporaler Durchmesser	Weite des 3. Ventrikels		Seitenventrikelbreite		Seitenventrikelindex	Beurteilung
	re.	li.	re.	li.		re.	li.	re.	li.		
2 J	59	60	114	115	128	5/6	5/6	47	47	2,72	hochgrad. Erweiterung der Seitenventrikels
8 J	67	66	125	124	134	15	16	49	50	2,68	hochgrad. HC
4 J	65	65	110	110	130	5	5/6	39	39	3,5	mäßiggrad. HC
5 J	66	64	116	115	120	5	5	60	61	2,11	massive Erweiterung der Seitenventrikel
6 J	65	63	115	114	126	4	4	29	29	4,5	Normalbefund
8 J	65	65	122	123	130	8/9	8/9	40	40	3,4	mittelgrad. HC
3 J	68	70	130	130	141	12	12	52	52	2,73	hochgrad. Ventrikelerweiterung
3 J	62	60	115	115	126	6/7	-	44	44	2,9	mittelgrad. HC
7 J	75	-	142	145	152	-	-	86	84	1,8	massiver HC
3 J	70	70	130	130	140	16	17	74	78	1,7	massiver HC
5 J	65	65	110	110	130	5	5/6	39	39	3,5	mäßiggrad. HC
4 J	59	59	108	110	117	5/6	5/6	34	34	3,4	mittelgrad. HC
6 J	66	64	121	120	130	5	5/6	35	35	3,66	mäßiggrad. HC
3 J	63	63	116	116	126	10	11	40	40	3,15	mittelgrad. HC
3 J	60	60	110	111	120	3	-	32	32	3,8	mäßiggrad. HC
6 J	65	65	110	110	130	5	5/6	39	39	3,5	mäßiggrad. HC
1 J	52	52	95	95	104	4/5	5	30	30	3,3	mittelgrad. HC

Zusammenfassend können wir sagen, daß bei 16 Kindern auf Grund unserer Kontrollen der Verdacht auf erhöhten Hirndruck bestand. Dieser Verdacht wurde während eines anschließenden stationären Aufenthaltes bestätigt. 1 Kind war noch nicht shuntversorgt; in diesem Fall mußte eine Drainage neu implantiert werden, bei den restlichen 15 Patienten mußten die defekten Shuntsysteme revidiert werden. Betrachtet man die Ergebnisse der einzelnen Funktionsprüfungen, so ist eine deutliche Diskrepanz zwischen den Aussagewerten der verschiedenen Testmethoden evident. Um dies noch mehr zu verdeutlichen, haben wir die Befunde der manuellen Ventilprüfung, der Röntgenaufnahmen und der Echogramme der 15 Patienten mit pathologischem Hirndruck einander gegenübergestellt.

Tab. 20: Vergleichende Übersicht der Ergebnisse der Hydrocephaluskontrolle mittels Echoencephalographie, Röntgen und manueller Ventilprüfung bei 15 Patienten mit pathologisch erhöhtem Hirndruck

ECHO	RÖNTGEN	MANUELLE PRÜFUNG	
massiver HC	abführender Schenkel bis kurz vor Eintritt in rechten Vorhof zu verfolgen, soweit o.B.	Füllung:	o.B.
		Entleerung:	o.B.
		Umgebung:	reizlos
massiver HC	großer Schädeldefekt li. parietal, auffällige Venenzeichnung, untere Katheterspitze im Bereich der oberen Hohlvene	Füllung:	o.B.
		Entleerung:	o.B.
		Umgebung:	reizlos
hochgradiger HC	o.B.	Füllung:	langsam
		Entleerung:	langsam
		Umgebung:	druckschmerzhaft
massiver HC	distales Katheterende bis in Höhe des Kieferwinkels zu folgen	Füllung:	o.B.
		Entleerung:	o.B.
		Umgebung:	reizlos

ECHO	RÖNTGEN	MANUELLE PRÜFUNG
massiver HC	o.B.	Füllung: langsam Entleerung: o.B. Umgebung: druck- schmerz- haft
massiver HC	Shuntsystem nicht nach- weisbar, wahrscheinlich noch altes, nicht schattendichtes Mate- rial	Füllung: o.B. Entleerung: o.B. Umgebung: reizlos
hochgradiger HC	o.B.	Füllung: o.B. Entleerung: o.B. Umgebung: reizlos
hochgradiger HC	distaler Schenkel bis in den Halsbe- reich zu verfolgen	Füllung: o.B. Entleerung: o.B. Umgebung: reizlos
massiver HC	distaler Schenkel nicht genau zu ver- folgen, ausgewei- tete Sella	Füllung: o.B. Entleerung: o.B. Umgebung: reizlos
hochgradiger HC	wahrscheinlich basi- läre Impression, Ven- til o.B.	Füllung: langsam Entleerung: o.B. Umgebung: reizlos
hochgradiger HC	abführender Schenkel bis in die Vena cava superior zu verfolgen, sonst o.B.	Füllung: o.B. Entleerung: o.B. Umgebung: reizlos
hochgradiger HC	o.B.	Füllung: o.B. Entleerung: o.B. Umgebung: reizlos

ECHO	RÖNTGEN	MANUELLE PRÜFUNG
hochgradiger HC	o.B.	Füllung: langsam Entleerung: langsam Umgebung: reizlos
massiver HC	Lösung des intrakraniellen Katheterschenkels vom Ventil, distaler nicht zu beurteilen	Füllung: o.B. Entleerung: o.B. Umgebung: reizlos
massiver HC	distaler Schenkel nach oben geschlagen, deutliche Venenzeichnung, geringe Nahterweiterung	Füllung: o.B. Entleerung: o.B. Umgebung: reizlos

Aus unserer Gegenüberstellung ergibt sich, daß von 16 Kindern mit erhöhtem Hirndruck 8 allein durch den Echobefund erkannt wurden (einschließlich des bisher nicht shuntversorgten Kindes), während sowohl röntgenologischer als auch manueller und klinischer Befund völlig unauffällig ausfielen. Aufgrund der röntgenologischen Untersuchung hätten wir bei 9 Kindern keinerlei Hinweise für eine Shuntkomplikation erhalten. Mechanische Komplikationen, z.B. Abknicken des distalen Schenkels oder Lösung der Ableitungsschenkel vom Ventil können mit der Röntgenkontrolle jedoch ausreichend sicher nachgewiesen werden. Bezieht man sich auf die Ergebnisse der manuellen Ventilfunktionsprüfung, so wären 11 Kinder mit erhöhtem Hirndruck unentdeckt geblieben.

5. Postoperativer Verlauf der Shuntsystemfunktion

5.1. Häufigkeit von Revisionen

Von 79 Kindern mit Spina bifida bildeten 53 Patienten einen Hydrocephalus aus, welcher die Implantation einer liquorableitenden Drainage indizierte. Bei 23 Kindern funktionierte das Shuntsystem seither einwandfrei. In 21 Fällen traten postoperative Komplikationen auf; zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung sind 21 Drainagesysteme schon ein- oder mehrmals revidiert worden. 6 Patienten aus dieser Gruppe hatten während der Nachuntersuchung nachweislich einen erhöhten Hirndruck und mußten erneut revidiert werden. Bei den restlichen 9 Patienten bestand nie zuvor ein Anhalt, welcher den Verdacht einer Shuntkomplikation gerechtfertigt hätte. Daraus ergibt sich, daß von 53 implantierten Liquorableitungen 30 ein- oder mehrmals revidiert werden mußten. Man kann also davon ausgehen, daß mindestens jeder zweite Patient durch Komplikationen seitens des Ventilsystems gefährdet ist. Deshalb möchten wir nochmals eindringlich auf die eminente Bedeutung einer regelmäßigen Kontrolle der Shuntsysteme hinweisen.

Betrachtet man die Revisionsfälle im einzelnen ergibt sich, daß bei 15 Kindern bisher nur eine einzige Revision notwendig war; bei 4 Patienten mußte zweimal revidiert werden. Nur bei 2 Kindern waren mehr als zwei Ventilrevisionen notwendig, nämlich im einen Fall drei und im anderen Fall fünf.

Tab. 21: Häufigkeit der Ventilrevisionen vor und aus Anlaß der Nachuntersuchung;
n = 53 Kinder mit ventilversorgtem Hydrocephalus

Revisions- fälle	Kinder mit Revision	bisher ohne Revision	bisher 1 Revision	bisher 2 Revisionen	bisher mehrere Revisionen
vorher	21	23	15	4	2
bei der Nach- untersuchung	15	9	4	0	2

5.2. Zeitlicher Abstand der Revision von der Erstoperation

Am häufigsten kamen die Revisionsfälle im Zeitraum bis zu einem Jahr nach der Erstoperation, mit Schwerpunkt auf den ersten sechs Monaten, vor. Nur bei 3 Kindern, die revidiert werden mußten, war das Ventilsystem länger als 3 Jahre funktionstüchtig. Allerdings wird dieses Bild erheblich verändert, wenn man die Revisionsfälle unserer Nachuntersuchung in die Betrachtung mit einbezieht. Denn unter den Kindern, bei denen unsere Nachuntersuchung einen erhöhten Hirndruck ergab, waren 9 Patienten, bei welchen der kritische Zeitraum von 2 Jahren weit überschritten war. So fanden wir erstmalige Ventilkomplikationen bei 1 Kind mit 9 Jahren, bei 3 Kindern mit 8 Jahren, bei 1 Kind mit 7 Jahren und bei 2 Kindern mit 4 Jahren (Abb. 4, Seite 77).

5.3. Ursachen der Revisionen

Vorwiegend bildeten mechanische Ursachen Grund für eine Revision; infektiöse Komplikationen waren relativ selten. In 1 Fall war der Ventrikelkatheter verstopft, bei je 3 Kindern war entweder der Ventrikelkatheter vom Ventil abgelöst oder der Herzkatheter in die zuführenden Venen hochgerutscht, 5 mal war der Herzkatheter vom Ventil

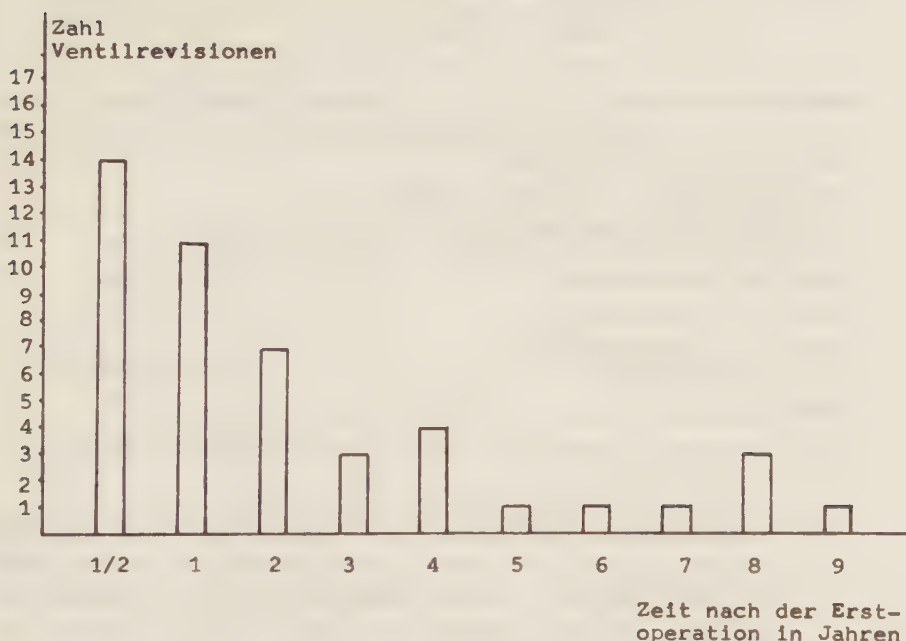


Abb. 4: Gegenüberstellung der Zahl der notwendigen Ventilrevisionen in Abhängigkeit zur Zeit (in Jahren) postoperativ. Die Fälle, in denen mehrfach revidiert wurde, sind integriert.

n (Revision): 46
n (Kinder) : 30

gelöst und 5 mal entstand eine Okklusion aufgrund eines Umknickens des Herzkatheters. Am häufigsten, nämlich in 9 Fällen war der distale Ableitungsschenkel thrombotisch verschlossen oder zu kurz bzw. es bestand eine Jugularvenenthrombose. Bei den Revisionsfällen unserer Nachuntersuchung waren die Ursachen ähnlich verteilt, jedoch wurde keine einzige infektiöse Komplikation festgestellt. Bei 3 Kindern war der distale Ableitungsschenkel umgeknickt, bei 4 Kindern reichte der distale Ableitungsschenkel nur noch bis in Höhe der Halsvenen, in je 1 Fall war der Ventrikelkatheter entweder vom Ventil gelöst bzw. durch Aspiration des Plexus chorioideus occludiert. Ein thrombotischer Verschluß des Herzkatheters bestand in 6 Fällen.

Tab. 22: Revisionsursachen der Shuntsysteme bei 36 Kindern.
In der Tabelle wurden sämtliche durchgeführten Revisionen berücksichtigt. Zahl der Revisionen: 46

Revisionsursachen	vorher	jetzt	gesamt
Occlusion Ventrikelkatheter	1	1	2
Ventrikelkatheter vom Ventil gelöst	3	1	4
distaler Ableitungsschenkel vom Ventil gelöst	5	0	5
Occlusion Venenkatheter	9	6	15
Umknicken Venenkatheter	5	3	8
Verkürzung des distalen Ableitungsschenkels	3	4	7
Infektion	5	0	5

Anzumerken sei noch, daß bei 3 Kindern das Drainagesystem zeitweilig entfernt wurde in der Annahme, es könnte sich in diesen Fällen um einen spontanen arrest handeln, da jegliche klinische Symptomatik fehlte und vor der Shunt-entfernung die Ventrikeldruckmessung nicht mehr als 10 - 15 cm Wassersäule betrug. Leider konnte aber bis heute nur ein Kind ohne Ventil auskommen, während bei den beiden anderen nach 2 - 3 Monaten auf Grund einer akuten Hirndrucksymptomatik die Reimplantation eines Shunts erforderlich war.

III. Kasuistik

Die folgende Kasuistik soll für jedes Kind die Verlaufsdaten und den Status präsens dokumentieren. Unsere Beurteilung wurde nach folgenden Kriterien gestaltet:

Verlauf; Vorhandensein eines Hydrocephalus, urologische Komplikationen, orthopädische Komplikationen, neurologische Ausfälle, Shuntkomplikationen

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: Größe, Gewicht, Kopfumfang
2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig oder nicht selbständig gehfähig, mit Hilfsmitteln, nicht gehfähig, Rollstuhlkind
3. Neurologischer Befund: motorische und sensible Ausfälle
4. Shuntkontrolle: klinische Prüfung, röntgenologische Untersuchung, Echoencephalographie
5. Geistige Entwicklung: Prüfung mit dem Denver-Entwicklungstest, Schulbesuch

Verwendete Abkürzungen

o.B.	normal
NBE	neurogene Blasenentleerungsstörung
Hydroc.	Hydrocephalus
röntgen.	röntgenologischer Befund
Echo	Echoencephalographischer Befund
MC	Meningocele
MMC	Myelomeningocele

1. Susanne B.

4 J.

sacrale MMC

Verlauf: NBE, Hydronephrose li., Dolichoureter li., Fußfehlbildung, Hüftdysplasie, sacrale Wirbelsäulenfehlbildung, partielle Paresen der unteren Extremitäten, Mastdarmparese

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Untergewicht, Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig mit Gehstützen
 3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, partieller Sensibilitätsausfall an den unteren Extremitäten
 4. Shuntkontrolle: entfällt
 5. Geistige Entwicklung: Denver-Test im Normbereich, Einschulung wahrscheinlich möglich.
-

2. Heidrun B.

4 J.

lumbale MMC

Verlauf: Hydroc., 1 Ventilrevision, Mastdarmparese, Schwäche des Sphinkter ani, Klumpfüße

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig ohne Hilfsmittel
 3. Neurologischer Befund: unauffällig
 4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
 5. Geistige Entwicklung: Denver-Test im Normbereich, Einschulung möglich
-

3. Christine B.

6 J.

lumbale MMC

Verlauf: NBE

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig ohne Hilfsmittel
3. Neurologischer Befund: unauffällig
4. Shuntkontrolle: entfällt
5. Geistige Entwicklung: Denver-Test im Normbereich, Einschulung möglich

4. Peter B.

7 J.

sacrale MMC

Verlauf: Hydroc.

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig ohne Hilfsmittel
 3. Neurologischer Befund: unauffällig
 4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
 5. Geistige Entwicklung: besucht Normalschule
-

5. Marion B.

1 J.

lumbale MMC

Verlauf: Hydroc., intrakranielle Fehlbildung (Balken fehlt), NBE, Mastdarmparese, partielle Paresen an den unteren Extremitäten

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., makrocephale Kopfkongfiguration
 2. Gehfähigkeit: noch offen, wahrscheinlich nur mit Hilfsmitteln gehfähig
 3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Sensibilität nicht zu beurteilen
 4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
 5. Geistige Entwicklung: Denver-Test nicht sicher zu beurteilen
-

6. Joachim B.

6 J.

lumbale MMC

Verlauf: Hydroc. 1 Ventilrevision, NBE, Mastdarmparese, Klumpfüße bds., Paresen ab Knie bds.

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: verzögert, Kopfmaße o.B.
2. Gehfähigkeit: nicht gehfähig, wahrscheinlich Rollstuhl-kind
3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Sensibilität unterhalb beider Knie ganz aufgehoben, Hirnnerven o.B.
4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
5. Geistige Entwicklung: nach Denver-Test leicht retardiert, Einschulung fraglich

7. Joachim D.

8 J.

lumbale MMC

Verlauf: Hydroc., 1 Ventilrevision, NBE, Mastdarmparese, Parese des Sphinkter ani, Hüftluxation bds. rechts stärker als links, totale Parese an den unteren Extremitäten

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: nicht gehfähig, Rollstuhlkind
 3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Sensibilität ab Höhe der Beckenkämme aufgehoben, Strabismus convergens
 4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
 5. Geistige Entwicklung: nach Denver-Test leicht retardiert, Einschulung fraglich
-

8. Loni D.

34 J.

sacrale MMC

Verlauf: NBE, chronische Osteomyelitis am li. Sprunggelenk mit partieller Zerstörung des distalen Tibiaendes sowie des Talus, Fisteleiterung, Paresen der plantaren Fußmuskeln

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig mit Krücken
 3. Neurologischer Befund: unauffällig
 4. Shuntkontrolle: Echo o.B.
 5. Geistige Entwicklung: Volksschulabschluß
-

9. Johann D.

8 J.

thorakale MMC

Verlauf: Hydroc., 1 Ventilrevision, NBE, Mastdarmparese, Querschnittslähmung ab TH 11/12, Klumpfüße, congenitale Hüftluxation, Beugekontrakturen an beiden Kniegelenken, chronische Dekubitalulcera

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: verzögert, makrocephale Kopfkonfiguration
2. Gehfähigkeit: nicht gehfähig, Liegekind
3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Sensibilität etwa ab Nabelhöhe aufgehoben
4. Shuntkontrolle: klin. und röntgen. o.B., Echo. pathologisch, Revisionsfall
5. Geistige Entwicklung: nach Denver-Test schwer retardiert, Einschulung nicht möglich

10. Tessa D.

6 J.

lumbale MMC

Verlauf: Hydroc. NBE, Mastdarmparese, partieller Querschnitt, Paresen ab den Knien, Klumpfüße bds., Hüftgelenksdysplasie bds.

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig mit Krücken
 3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Sensibilitätsausfall an den Unterschenkeln bds.
 4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
 5. Geistige Entwicklung: Denver-Test im Normbereich, Einschulung möglich
-

11. Gerhard E.

7 J.

lumbale MMC

Verlauf: NBE, Mastdarmparese, Spitzfuß re., Hakenfuß li., partielle Paresen

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: zu klein, Gewicht o.B. Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: nicht gehfähig, Rollstuhlkind
 3. Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Sensibilität in Höhe der Beckenkämme aufgehoben
 4. Shuntkontrolle: entfällt
 5. Geistige Entwicklung: Denver-Test im Normbereich, besucht Vorschulkindergarten, Einschulung möglich
-

12. Antonie E.

7 J.

lumbale MMC

Verlauf: Hydroc., 3 Ventilrevisionen, NBE, Mastdarmparese, Querschnittslähmung, Klumpfüße

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: verzögert, Kopfmaße o.B.
2. Gehfähigkeit: nicht gehfähig, Rollstuhlkind
3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Sensibilitätsausfall ab Höhe der Beckenkämme, Hirnnerven o.B.
4. Shuntkontrolle: klin., röntgen. o.B., Echo pathologisch, Revisionsfall
5. Geistige Entwicklung: besucht Körperbehindertenschule

13. Karl-Heinz E. 7 J. lumbale MMC

Verlauf: Hydroc., NBE, Hakenfüße

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: zu klein, Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig ohne Hilfsmittel
 3. Neurologischer Befund: unauffällig
 4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
 5. Geistige Entwicklung: besucht Normalschule
-

14. Alexander F. 3 J. lumbale MMC

Verlauf: Hydroc., 1 Ventilrevision, NBE, Mastdarmparese, Klumpfüße

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: zu klein, Gewicht o.B. Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: nicht gehfähig, Sitzkind
 3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Sensibilitätsausfall an den unteren Extremitäten, Hirnnerven o.B.
 4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
 5. Geistige Entwicklung: nach Denver-Test leicht retardiert, ob Einschulung möglich, noch nicht zu beurteilen
-

15. Anita F. 6 J. lumbosacrale MMC

Verlauf: Hydroc., NBE, Mastdarmparese

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig ohne Hilfsmittel
3. Neurologischer Befund: unauffällig
4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
5. Geistige Entwicklung: Denver-Test im Normbereich, Einschulung möglich

16. Petra G. 2 J. lumbale MC

Verlauf: unauffällig

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig ohne Hilfsmittel
 3. Neurologischer Befund: unauffällig
 4. Shuntkontrolle: entfällt
 5. Geistige Entwicklung: Denver-Test im Normbereich, Einschulung zu erwarten
-

17. Petra G. 5 J. sacrale MC

Verlauf: unauffällig

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig ohne Hilfsmittel
 3. Neurologischer Befund: unauffällig
 4. Shuntkontrolle: entfällt
 5. Geistige Entwicklung: Denver-Test im Normbereich, Einschulung möglich
-

18. Evelyn G. 7 J. sacrale MMC

Verlauf: Hydroc., 1 Ventilrevision, NBE, partielle Paresen an den unteren Extremitäten

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig mit Gehstützen
3. Neurologischer Befund: Reflexe an den unteren Extremitäten abgeschwächt, sonst unauffällig, Hirnnerven o.B.
4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
5. Geistige Entwicklung: Denver-Test im Normbereich, besucht Kindergarten, Einschulung möglich

19. Michaela G.

4 J.

lumbale MMC

Verlauf: Hydroc. NBE, Hüftgelenkdsdysplasie, Paresen an beiden Beinen

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: nur mit fremder Hilfe im Gehapparat
 3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Reithosenanästhesie, Hirnnerven o.B.
 4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
 5. Geistige Entwicklung: Denver-Test im Normbereich, Einschulung möglich
-

20. Richard G.

8 J.

lumbale MMC

Verlauf: Hydroc. NBE, Mastdarmparese, Klumpfüße, Hüftgelenksluxation, li. partielle Paresen an beiden Beinen

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B. Übergewicht, Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig nur im Gehapparat
 3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Sensibilität ab den Knien aufgehoben
 4. Shuntkontrolle: klin. Hinweis auf Shuntdefekt, röntgen. o.B., Echo. pathologisch, Revisionsfall
 5. Geistige Entwicklung: besucht Normalschule
-

21. Robert G.

2 J.

lumbale MMC

Verlauf: Hydroc., NBE, Mastdarmparese, partielle Paresen an den unteren Extremitäten

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Übergewicht, makrocephale Kopfkongfiguration
2. Gehfähigkeit: noch offen, wahrscheinlich werden Gehschienen notwendig sein
3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Sensibilität nicht sicher zu beurteilen, Glossopharyngeusschwäche, Strabismus convergens
4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
5. Geistige Entwicklung: nicht sicher zu beurteilen

22. Heike H.

3 J.

sacrale MMC

Verlauf: Hydroc. NBE, partielle Paresen an den unteren Extremitäten

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: verzögert, Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: noch offen, wahrscheinlich wird Gehapparat notwendig sein
 3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, partieller Sensibilitätsausfall, Hirnnerven o.B.
 4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
 5. Geistige Entwicklung: Denver-Test im Normbereich, Einschulung möglich
-

23. Thomas H.

5 J.

lumbale MMC

Verlauf: Hydroc., 1 Ventilrevision, NBE

Status praesens:

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B. Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig ohne Hilfsmittel
 3. Neurologischer Befund: leichter Strabismus convergens, sonst unauffällig
 4. Shuntkontrolle: klin. o.B., röntgen. distaler Ableitungsschenkel zu kurz, Echo. pathologisch, Revisionsfall
 5. Geistige Entwicklung: Denver-Test im Normbereich, Einschulung möglich
-

24. Winfried H.

9 J.

lumbale MMC

Verlauf: Hydroc. NBE, Mastdarmparese, Querschnitt L 1

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: zu klein, Gewicht o.B., makrocephale Kopfkongfiguration
2. Gehfähigkeit: nur mit fremder Hilfe im Gehapparat, Rollstuhlkind
3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Sensibilitätsausfälle an den Unterschenkeln total, an den Oberschenkeln partiell, Hirnnerven o.B.
4. Shuntkontrolle: klin., röntgen. o.B., Echo. pathologisch, Revisionsfall
5. Geistige Entwicklung: nach Denver-Test leicht retardiert

25. Johann H. 7 J. lumbosacrale MMC

Verlauf: Hydroc. NBE, Mastdarmparese, partielle Paresen an beiden Unterschenkeln

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: verzögert, Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: mit fremder Hilfe gehfähig im Gehapparat
 3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Reithosenanästhesie, Strabismus convergens
 4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
 5. Geistige Entwicklung: nach Denver-Test leicht retardiert, Einschulung fraglich
-

26. Andrea H. 7 J. lumbale MMC

Verlauf: Hydroc. 1 Ventilrevision, NBE, Mastdarmparese, Klumpfüße, Paresen an beiden Beinen

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: verzögert, Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: nicht gehfähig, Sitzkind
 3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Reithosenanästhesie, Strabismus convergens
 4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
 5. Geistige Entwicklung: nach Denver-Test schwer retardiert, Einschulung nicht möglich
-

27. Peter H. 6 J. lumbale MMC

Verlauf: Hydroc., 1 Ventilrevision, NBE, Mastdarmparese, Klumpfüße

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
2. Gehfähigkeit: gehfähig ohne Hilfsmittel
3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, keine auffälligen Sensibilitätsverluste, Hirnnerven o.B.
4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
5. Geistige Entwicklung: nach Denver-Test leicht retardiert, nach unserem Dafürhalten aber durchaus schulfähig

28. Irmgard H. 6 J. sacrale MMC

Verlauf: Hydroc. NBE, Mastdarmparese, partielle Paresen an den unteren Extremitäten

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: zu klein, Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: nur mit fremder Hilfe gehfähig im Gehapparat
 3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, keine auffälligen Sensibilitätsverluste, Hirnnerven o.B.
 4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
 5. Geistige Entwicklung: Denver-Test im Normbereich, Einschulung möglich
-

29. Christian H. 4 J. sacrale MMC

Verlauf: Hydroc., 1 Ventilrevision, NBE, Mastdarmparese, partielle Paresen an den unteren Extremitäten

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., makrocephale Kopfkongfiguration
 2. Gehfähigkeit: nicht gehfähig, Sitzkind
 3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Reithosenanästhesie, Hirnnerven o.B.
 4. Shuntkontrolle: klin. und röntgen. o.B., Echo. pathologisch, Revisionsfall
 5. Geistige Entwicklung: Denver-Test im Normbereich, Einschulung möglich
-

30. Sylvia H. 2 J. lumbale MMC

Verlauf: Hydroc., NBE, Mastdarmparese, Erbsche Lähmung des li. Oberarms, spastische Hemiparese li., schlaffe Lähmung des re. Beines

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: verzögert, Kopfmaße o.B.
2. Gehfähigkeit: nicht gehfähig, Sitzkind
3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, partielle Sensibilitätsausfälle an den unteren Extremitäten, Hirnnerven o.B.
4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
5. Geistige Entwicklung: Denver-Test im Normbereich, Einschulung zu erwarten

31. Jürgen J. 10 J. sacrale MMC

Verlauf: Spitzfuß li., sonst unauffällig

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig mit leichtem Gehapparat
 3. Neurologischer Befund: unauffällig
 4. Shuntkontrolle: entfällt
 5. Geistige Entwicklung: besucht Normalschule
-

32. Sigrid K. 4 J. sacrale MC

Verlauf: Hydroc.

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig ohne Hilfsmittel
 3. Neurologischer Befund: unauffällig
 4. Shuntkontrolle: klin. und röntgen. o.B., Echo. pathologisch, Revisionsfall
 5. Geistige Entwicklung: Denver-Test im Normbereich, Einschulung zu erwarten
-

33. Karin K. 3 J. sacrale MMC

Verlauf: NBE, partielle Paresen an den unteren Extremitäten

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig ohne Hilfsmittel
3. Neurologischer Befund: Reflexe an den unteren Extremitäten abgeschwächt, keine Sensibilitätsstörungen, Hirnnerven o.B.
4. Shuntkontrolle: entfällt
5. Geistige Entwicklung: Denver-Test im Normbereich, Einschulung zu erwarten

34. Tanja K.

4 J.

lumbale MMC

Verlauf: Hydroc., kein Ventil, NBE, Klumpfüße, partielle Paresen an den unteren Extremitäten

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: nicht gehfähig, Sitzkind
 3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Sensibilität partiell aufgehoben, Hirnnerven o.B.
 4. Shuntkontrolle: Echo. pathologisch, Shuntoperation notwendig
 5. Geistige Entwicklung: Denver-Test im Normbereich, Einschulung wahrscheinlich möglich
-

35. Doris K.

9 J.

lumbale MMC

Verlauf: Hydroc., 1 Ventilrevision, NBE, Mastdarmparese, Querschnitt ab L 1, Spitzfüße

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Übergewicht, makrocephale Kopfkongfiguration
 2. Gehfähigkeit: nicht gehfähig, Rollstuhlkind
 3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Sensibilität ab Höhe der Veckenkämme aufgehoben, Hirnnerven o.B.
 4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo o.B.
 5. Geistige Entwicklung: besucht Normalschule
-

36. Martin L.

7 J.

sacrale MMC

Verlauf: NBE, Klumpfüße, partielle Paresen

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: zu klein, Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig mit Krücken
3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Sensibilitätsausfall an beiden Unterschenkeln, Hirnnerven o.B.
4. Shuntkontrolle: entfällt
5. Geistige Entwicklung: Denver-Test im Normbereich, schulfähig

37. Martina L.

3 J.

lumbale MMC

Verlauf: Hydroc., NBE, Mastdarmparese, partielle Paresen an den unteren Extremitäten

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: verzögert, Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: nicht gehfähig, Sitzkind
 3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, partieller Sensibilitätsausfall, Hirnnerven o.B.
 4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
 5. Geistige Entwicklung: nach Denver-Test leicht retardiert, Einschulung fraglich
-

38. Birgit M.

8 J.

lumbale MMC

Verlauf: Hydroc., 1 Ventilrevision, NBE, Mastdarmparese, Hakenfüße

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig ohne Hilfsmittel
 3. Neurologischer Befund: unauffällig
 4. Shuntkontrolle: klin. und röntgen. o.B., Echo. pathologisch, Revisionsfall
 5. Geistige Entwicklung: besucht Normalschule
-

39. Markus M.

7 J.

lumbale MMC

Verlauf: Hydroc., 5 Ventilrevisionen, NBE, Mastdarmparese, Klumpfüße, partielle Paresen an den unteren Extremitäten

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
2. Gehfähigkeit: nicht gehfähig, Rollstuhlkind
3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Sensibilitätsausfall an beiden Unterschenkeln, Hirnnerven o.B.
4. Shuntkontrolle: klin. und röntgen. o.B., Echo. pathologisch, Revisionsfall
5. Geistige Entwicklung: besucht Körperbehindertenschule

40. Guido N.

3 J.

sacrale MMC

Verlauf: NBE, Mastdarmparese, Hakenfüße, partielle Paresen an den unteren Extremitäten

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: noch offen, wahrscheinlich wird Gehapparat notwendig sein
 3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Reithosenanästhesie, Hirnnerven o.B.
 4. Shuntkontrolle: entfällt
 5. Geistige Entwicklung: Denver-Test im Normbereich, Einschulung möglich
-

41. Beate N.

4 J.

lumbale MMC

Verlauf: Hydroc., NBE, Mastdarmparese, Klumpfüße, partielle Paresen an den unteren Extremitäten

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: zu klein, Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: nicht gehfähig, wahrscheinlich noch mit Gehapparat zu erreichen
 3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Reithosenanästhesie, Hirnnerven o.B.
 4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
 5. Geistige Entwicklung: Denver-Test im Normbereich, Einschulung möglich
-

42. Robert P.

14 J.

sacrale MMC

Verlauf: NBE, leichte Paresen an den unteren Extremitäten

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig ohne Hilfsmittel
3. Neurologischer Befund: unauffällig
4. Shuntkontrolle: entfällt
5. Geistige Entwicklung: besucht Körperbehindertenschule

43. Sybille R. 8 J. occipitale MC

Verlauf: Hydroc.

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig ohne Hilfsmittel
 3. Neurologischer Befund: unauffällig
 4. Shuntkontrolle: klin., röntgen. o.B., Echo. pathologisch, Revisionsfall
 5. Geistige Entwicklung: Besuchte Sonderschule
-

44. Gregor R. 2 J. lumbale MMC

Verlauf: Hydroc., NBE, Mastdarmparese, partielle Paresen an den unteren Extremitäten

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Übergewicht, makrocephale Kopfkongfiguration
 2. Gehfähigkeit: noch offen, wahrscheinlich nur gehfähig mit Gehapparat
 3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Sensibilität nicht sicher zu beurteilen, Hirnnerven o.B.
 4. Shuntkontrolle: klin. und röntgen. o.B., Echo. pathologisch, Revisionsfall
 5. Geistige Entwicklung: Denver-Test nicht sicher zu beurteilen
-

45. Christine R. 10 J. lumbale MMC

Verlauf: NBE, Mastdarmparese

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig ohne Hilfsmittel
3. Neurologischer Befund: unauffällig
4. Shuntkontrolle entfällt
5. Geistige Entwicklung: besucht Normalschule

46. Josephine R. 16 J. lumbale MMC

Verlauf: NBE, Ileumblase, Hydronephrose bds., Mastdarm-
parese

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Untergewicht, Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig ohne Hilfsmittel
 3. Neurologischer Befund: unauffällig
 4. Shuntkontrolle: entfällt
 5. Geistige Entwicklung: besucht Normalschule
-

47. Burkhardt R. 2 J. lumbale MMC

Verlauf: NBE, Mastdarmparese, Paresen an den unteren
Extremitäten

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: zu klein, Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: noch offen, wahrscheinlich Sitzkind
 3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle und partielle Sensibilitätsstörungen an den unteren Extremitäten, Strabismus convergens
 4. Shuntkontrolle: entfällt
 5. Geistige Entwicklung: nach Denver-Test leicht retardiert
-

48. Manfred R. 8 J. sacrale MMC

Verlauf: Hydroc., 2 Ventilrevisionen, seit 1970 ohne Ventil

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig ohne Hilfsmittel
3. Neurologischer Befund: unauffällig
4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echol. o.B.
5. Geistige Entwicklung: Denver-Test im Normbereich, geht in heilpädagogischen Kindergarten

49. Nadja R.

2 J.

lumbale MMC

Verlauf: Hydroc., 2 Ventilrevisionen, NBE, Mastdarmparese, Paresen an den unteren Extremitäten, Klumpfüße

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: verzögert, Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: noch offen, wahrscheinlich Sitzkind
 3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Reithosenanästhesie, Hirnnerven o.B.
 4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
 5. Geistige Entwicklung: nach Denver-Test leicht retardiert
-

50. Harald S.

2 J.

lumbale MMC

Verlauf: Hydroc., 2 Ventilrevisionen, NBE, Mastdarmparese, Beckenasymetrie, Hüftluxation li., Querschnitt ab L 1

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., makrocephale Kopfkongfiguration
 2. Gehfähigkeit: noch offen, wahrscheinlich Sitzkind
 3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Sensibilität eingeschränkt, Hirnnerven o.B.
 4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
 5. Geistige Entwicklung: nach Denver-Test leicht retardiert
-

51. Barbara S.

2 J.

lumbale MMC

Verlauf: Hydroc., 1 Ventilrevision, NBE, Mastdarmparese, Paresen an den unteren Extremitäten, Klumpfüße

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Untergewicht, Kopfmaße o.B.
2. Gehfähigkeit: noch offen, wahrscheinlich gehfähig mit Gehapparat
3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Sensibilitätsverlust ab Höhe der Beckenkämme, Hirnnerven o.B.
4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
5. Geistige Entwicklung: nicht sicher zu beurteilen

52. Richard S. 8 J. occipitale MC

Verlauf: Hydroc. Mißbildung der Halswirbelsäule

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig ohne Hilfsmittel
 3. Neurologischer Befund: unauffällig
 4. Shuntkontrolle: klin. und röntgen. o.B., Echo. pathologisch, Revisionsfall
 5. Geistige Entwicklung: besucht Normalschule
-

53. Sylvia Sch. 4 J. lumbale MMC

Verlauf: Hydroc., NBE, Mastdarmparese, Paresen an den unteren Extremitäten, Klumpfüße

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: verzögert, Kopfmaß o.B.
 2. Gehfähigkeit: mit fremder Hilfe gehfähig im Gehapparat
 3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Reithosenanästhesie, Strabismus convergens
 4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
 5. Geistige Entwicklung: nach Denver-Test schwer retardiert, Einschulung fraglich
-

54. Alexandra Sch. 5 J. lumbale MMC

Verlauf: Hydroc. NBE, Mastdarmparese, Klumpfuß re.

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Übergewicht, Kopfmaße o.B.
2. Gehfähigkeit: gehfähig ohne Hilfsmittel
3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Sensibilität leicht eingeschränkt, Strabismus convergens
4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
5. Geistige Entwicklung: nach Denver-Test leicht retardiert, Einschulung wahrscheinlich möglich

55. Jürgen Sch.

6 J.

lumbale MMC

Verlauf: Hydroc., 1 Ventilrevision, NBE, Mastdamparese, Hakenfüße

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: zu klein, Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: nur mit fremder Hilfe gehfähig im Gehapparat
 3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Sensibilität leicht eingeschränkt, Hirnnerven o.B.
 4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
 5. Geistige Entwicklung: Denver-Test im Normbereich, Einschulung möglich
-

56. Birgit Sch.-R.

5 J.

lumbale MMC

Verlauf: NBE, Mastdamparese, Hakenfuß re.

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Übergewicht, Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig ohne Hilfsmittel
 3. Neurologischer Befund: Reithosenanästhesie, Hirnnerven o.B.
 4. Shuntkontrolle: entfällt
 5. Geistige Entwicklung: Denver-Test im Normbereich, Einschulung zu erwarten
-

57. Isa Sch.

8 J.

sacrale MMC

Verlauf: NBE, Mastdamparese, Paresen an den unteren Extremitäten

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
2. Gehfähigkeit: nur mit fremder Hilfe gehfähig im Gehapparat
3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle und Sensibilitätsausfall an den unteren Extremitäten, Hirnnerven o.B.
4. Shuntkontrolle: entfällt
5. Geistige Entwicklung: besucht Normalschule

58. Dimitrios T. 3 J. sacrale MC

Verlauf: Hydroc.

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., makrocephale Kopfkongfiguration
 2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig ohne Hilfsmittel
 3. Neurologischer Befund: unauffällig
 4. Shuntkontrolle: klin. und röntgen. o.B., Echo. pathologisch, Revisionsfall
 5. Geistige Entwicklung: Denver-Test im Normbereich, Einschulung zu erwarten
-

59. Sabine W. 7 J. lumbale MMC

Verlauf: Hydroc. NBE, Mastdarmparese, partielle Paresen an den unteren Extremitäten, Klumpfuß re.

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: verzögert, Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig mit Gehapparat
 3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, leichter Sensibilitätsverlust, Hirnnerven o.B.
 4. Shuntkontrolle: klin. und röntgen. o.B., Echo. pathologisch, Revisionsfall
 5. Geistige Entwicklung: besucht Normalschule
-

60. Werner W. 3 J. lumbale MMC

Verlauf: Hydroc., NBE, Paresen an den unteren Extremitäten, Klumpfüße, Kniegelenksluxation bds.

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., makrocephale Kopfkongfiguration
2. Gehfähigkeit: nicht gehfähig, Sitzkind
3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Sensibilitätsausfall ab Höhe der Beckenkämme, Strabismus divergens
4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
5. Geistige Entwicklung: Denver-Test im Normbereich, Einschulung wahrscheinlich möglich

61. Roland W. 3 J. lumbale MMC

Verlauf: Hydroc. NBE, Mastdarmparese, Paresen an den unteren Extremitäten, Klumpfüße

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: zu klein, Gewicht o.B., makrocephale Kopfkongfiguration
 2. Gehfähigkeit: nicht gehfähig, Sitzkind
 3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Reithosenanästhesie, Hirnnerven o.B.
 4. Shuntkontrolle: klin. und röntgen. o.B., Echo. pathologisch, Revisionsfall
 5. Geistige Entwicklung: nach Denver-Test leicht retardiert, Einschulung fraglich
-

62. Barbara H. 5 J. occipitale MC

Verlauf: Hydroc. Hüftluxation, Klumpfuß re., motorische Sprachstörung auf Grund einer Recurrenslähmung

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: zu klein, Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig ohne Hilfsmittel
 3. Neurologischer Befund: unauffällig
 4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
 5. Geistige Entwicklung: nach Denver-Test leicht retardiert, Einschulung fraglich
-

63. Andrea J. 7 J. lumbale MMC

Verlauf: NBE, rezidivierende Pyurie, partielle Querschnittslähmung (Parcellis Querschnitt-Syndrom), leichte spastische Lähmung an den unteren Extremitäten

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
2. Gehfähigkeit: nicht selbständig gehfähig, Rollstuhlkind
3. Neurologischer Befund: leichte Spastik an den unteren Extremitäten, partieller Sensibilitätsausfall an den unteren Extremitäten
4. Shuntkontrolle: entfällt
5. Geistige Entwicklung: Denver-Test im Normbereich, Einschulung zu erwarten

64. Andrea R.

7 J.

lumbale MMC

Verlauf: NBE, partielle Querschnittslähmung, Paresen an beiden Unterschenkeln

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: verzögert, Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: nicht selbständig gehfähig, Sitzkind
 3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Sensibilitätsausfall an den Außenseiten beider Beine, Hirnnerven o.B.
 4. Shuntkontrolle: entfällt
 5. Geistige Entwicklung: nach Denver-Test leicht retardiert, Einschulung fraglich
-

65. Klaus Dieter B.

8 J.

sacrale MMC

Verlauf: NBE, Mastdarmparese, Paresen der unteren Extremitäten

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig mit Gehstützen
 3. Neurologischer Befund: partielle Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Reithosenanästhesie, Hirnnerven o.B.
 4. Shuntkontrolle: entfällt
 5. Geistige Entwicklung: besucht Normalschule
-

66. Kai G.

10 J.

lumbale MMC

Verlauf: NBE, Mastdarmparese, Klumpfüße

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig mit Schienen
3. Neurologischer Befund: partielle Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Sensibilität nicht eingeschränkt, Hirnnerven o.B.
4. Shuntkontrolle: entfällt
5. Geistige Entwicklung: besucht Normalschule

67. Susanne H.

4 J.

lumbale MMC

Verlauf: Hydroc., 1 Ventilrevision, NBE, Mastdarmparese, Paresen an den unteren Extremitäten, Hakenfüße

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: verzögert, makrocephale Kopfkongfiguration
 2. Gehfähigkeit: nicht gehfähig, Rollstuhlkind
 3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Sensibilität leicht eingeschränkt, Hirnnerven o.B.
 4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
 5. Geistige Entwicklung: nach Denver-Test leicht retardiert, Einschulung fraglich
-

68. Winfried W.

6 J.

lumbale MMC

Verlauf: Hydroc., NBE

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig
 3. Neurologischer Befund: unauffällig
 4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
 5. Geistige Entwicklung: Denver-Test im Normbereich, Einschulung zu erwarten
-

69. Thomas H.

7 J.

lumbale MMC

Verlauf: NBE, Mastdarmparese, partielle Paresen an den unteren Extremitäten

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
2. Gehfähigkeit: nicht gehfähig, Rollstuhlkind
3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Sensibilitätsstörungen an den unteren Extremitäten, Hirnnerven o.B.
4. Shuntkontrolle: entfällt
5. Geistige Entwicklung: besucht Normalschule

70. Bettina L. 3 J. lumbale MMC

Verlauf: Hydroc., NBE

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig
 3. Neurologischer Befund: unauffällig
 4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
 5. Geistige Entwicklung: Denver-Test im Normbereich, Einschulung zu erwarten
-

71. Maria S. 4 J. lumbale MMC

Verlauf: NBE, Mastdarmparese, Hydronephrose re., Querschnittslähmung, Hüftluxation bds., Hakenfüße

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: nicht gehfähig, Sitzkind
 3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Sensibilität ab Höhe der Beckenkämme aufgehoben, Hirnnerven o.B.
 4. Shuntkontrolle: entfällt
 5. Geistige Entwicklung: nach Denver-Test leicht retardiert, Einschulung fraglich
-

72. Petra Sch. 3 J. lumbale MMC

Verlauf: Hydroc., NBE, Hufeisenniere mit Uretherabgangstenose, Mastdarmparese

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig
3. Neurologischer Befund: unauffällig
4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
5. Geistige Entwicklung: Denver-Test im Normbereich, Einschulung zu erwarten

73. Astrid J.

3 J.

lumbale MMC

Verlauf: Hydroc., NBE, Mastdarmparese, partielle Querschnittslähmung ab L 1, Hakenfuß li.

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: verzögert, Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: nicht gehfähig, Sitzkind
 3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, partielle Sensibilitätsausfälle ab Höhe der Beckenkämme, Hirnnerven o.B.
 4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
 5. Geistige Entwicklung: Denver-Test im Normbereich, Einschulung wahrscheinlich möglich
-

74. Patrick S.

3 J.

lumbosacrale MMC

Verlauf: Hydroc., NBE, Paresen an den unteren Extremitäten, Klumpfüße

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig mit Gehstützen
 3. Neurologischer Befund: partielle Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, partielle Sensibilitätsstörungen an den unteren Extremitäten, Hirnnerven o.B.
 4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
 5. Geistige Entwicklung: Denver-Test im Normbereich, Einschulung zu erwarten
-

75. Werner G.

18 J.

lumbale MMC

Verlauf: NBE, Hufeisenniere, partielle Paresen an den unteren Extremitäten

Status praesens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
2. Gehfähigkeit: selbständig gehfähig mit Krücken
3. Neurologischer Befund: partielle Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Sensibilität nicht eingeschränkt, Hirnnerven o.B.
4. Shuntkontrolle: entfällt
5. Geistige Entwicklung: Normalschulabschluß

76. Emine S.

12 J.

lumbale MMC

Verlauf: NBE, Querschnittslähmung, Hüftluxation bds., Klumpfüße

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: nicht gehfähig, Rollstuhlkind
 3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Sensibilität ab Höhe der Beckenkämme aufgehoben, Hirnnerven o.B.
 4. Shuntkontrolle: entfällt
 5. Geistige Entwicklung: besucht Körperbehinderten-schule
-

77. Umit G.

6 J.

lumbale MMC

Verlauf: Hydroc., NBE, Mastdarmparese, Paresen an den unteren Extremitäten, Spitzfüße

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: verzögert, makrocephale Kopfkongfiguration
 2. Gehfähigkeit: nicht gehfähig, Sitzkind
 3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, partielle Sensibilitätsstörungen an den unteren Extremitäten, Hirnnerven o.B.
 4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
 5. Geistige Entwicklung: nach Denver-Test leicht retardiert, Einschulung fraglich
-

78. Herbert W.

10 J.

lumbale MMC

Verlauf: NBE, Mastdarmparese, Querschnittslähmung L 1

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: verzögert, Kopfmaße o.B.
2. Gehfähigkeit: nicht gehfähig, Sitzkind
3. Neurologischer Befund: Reflexausfälle an den unteren Extremitäten, Sensibilität ab Höhe der Beckenkämme aufgehoben, Hirnnerven o.B.
4. Shuntkontrolle: entfällt
5. Geistige Entwicklung: nach Denver-Test schwer retardiert, Einschulung nicht möglich

79. Nicole St.

2 J.

lumbale MMC

Verlauf: Hydroc., NBE, partielle Paresen an den unteren Extremitäten

Status präsens

1. Körperliche Entwicklung: Größe o.B., Gewicht o.B., Kopfmaße o.B.
 2. Gehfähigkeit: noch offen, wird wahrscheinlich gehfähig
 3. Neurologischer Befund: Reflexabschwächung an den unteren Extremitäten, Sensibilität nicht zu beurteilen, Hirnnerven o.B.
 4. Shuntkontrolle: klin., röntgen., Echo. o.B.
 5. Geistige Entwicklung: Denver-Test im Normbereich, Einschulung wahrscheinlich möglich
-

DISKUSSION

Nach Eingehen auf die Geschichte, Häufigkeit, Pathogenese, Ätiologie und pathologische Anatomie der Spina bifida cystica und einem Überblick über die klinische Symptomatik, die Möglichkeiten der Diagnostik und die therapeutischen Methoden der verschiedenen Fachdisziplinen, welche mit diesem Krankheitskomplex befaßt sind, berichten wir über eigene Nachuntersuchungsergebnisse von Kindern mit MMC und Hydrocephalus. Diese wurden 1973 an der kinderchirurgischen Abteilung der Universitätskinderklinik München erstellt. Sämtliche Kinder sind an dieser Klinik operiert worden und werden zum überwiegenden Teil bis heute in einer speziell eingerichteten interdisziplinären Sondersprechstunde betreut.

Ziel unserer Nachuntersuchungen sollte es sein, Aufschluß zu erhalten, inwieweit eine sinnvolle Rehabilitation bei diesen mehrfach behinderten Kindern möglich ist. Die Schwerpunkte unserer Untersuchungen lagen in der Überprüfung der körperlichen (Grob- und Feinmotorik, Gehfähigkeit) und geistigen Entwicklung unserer Patienten. Zu diesem Zweck wurden eine ausführliche neurologische Untersuchung vorgenommen, Röntgenaufnahmen des Schädels und ein Echogramm angefertigt, sowie ein Entwicklungstest durchgeführt. Außerdem bestimmten wir Größe, Gewicht und Kopfumfang.

Die Untersuchungen stützen sich auf ein Krankengut von 79 Kindern mit Spina bifida bei einer Verlaufsbeobachtung von 2 bis 34 Jahren. In 7 Fällen handelte es sich um eine Meningocele, in 72 Fällen um Myelomeningocelen. Ein begleitender Hydrocephalus bestand bei 54 Patienten, d.h. in 68 % der Fälle. 36 unserer Patienten waren männlich, 43 weiblich.

In der Vergangenheit war die Spina bifida cystica eine meist letal endende Fehlbildung. Noch vor 20 Jahren mußte man mit

einer Letalitätsrate von 90 % während der ersten beiden Lebensjahre rechnen. REGENSTREIF berichtet 1962 sogar recht pessimistisch, daß von 27, nur konservativ therapierten Fällen, keiner überlebte. Seit Einführung der Frühoperation der Myelocoele und der sich meist - wenn nötig - daran anschließenden Ventilimplantation, vervielfachte sich die Überlebensquote. HEIMING, GHARIB und MEYER berichten in ihren Verlaufsbeobachtungen operierter Myelomeningocelen-Kinder bei einem Gesamtpatientengut von 172 Kindern über 42 verstorbene Patienten innerhalb von 10 Jahren, das entspricht einer Überlebensquote von 76 % innerhalb von 10 postoperativen Jahren. Nach HEMMER et al. ist bis zum 13. Lebensjahr eine Überlebenswahrscheinlichkeit von etwa 65 % zu erwarten. SHURTLEFF, KRONMAL und FOLTZ geben eine Überlebensrate von 60 bis 63 % nach 10 Jahren und 54 % bis 15 Jahre nach der Erstoperation an.

Im Zeitraum von 1964 bis 1972 wurden 165 Patienten mit Spina bifida cystica an unserer Klinik erstoperiert. 48 dieser Patienten sind bis heute verstorben: das entspricht einem prozentualen Anteil von 29. Eine Überlebensrate von 71 % unserer Fälle erscheint relativ hoch, zumal wir in manchen Fällen über keine präzisen Verlaufsbeobachtungen verfügen. Wir halten eine Prozentzahl zwischen 60 und 70 von Kindern, die das Schulalter erreichen, für realistisch.

Der starke Rückgang der primären Operationsmortalität und die entscheidend verbesserten Überlebenschancen nach Einführung der Ventile verleitete zu einer möglicherweise zu optimistischen Einschätzung der Gesamtsituation mehrfach behinderter Spina bifida Kinder. Man vergißt zu leicht, daß eine erfolgreiche Frühoperation und Ventilimplantation nur die ersten Schritte auf einem langen Weg nachfolgender Rehabilitation darstellen, wobei man nicht übersehen sollte, daß der Begriff Rehabilitation bei einem Neugeborenen mit gewisser Ironie behaftet erscheint. Unter der Vorstellung, daß - wie unsere Untersuchungsergebnisse und die anderer Autoren gezeigt haben -

ca. 2/3 der Kinder, die das Schulalter erreichen, auch schulfähig sind, halten wir es dennoch für gerechtfertigt, die Prognose heute optimistischer zu beurteilen.

Im Rahmen unserer klinischen Untersuchung ergab sich bei 42 von 79 Patienten eine normale körperliche Entwicklung, was Längenwachstum und Körpergewicht betrifft. 11 aller untersuchten Kinder wiesen ein verzögertes Längenwachstum auf, gewichtsmäßig bewegten sie sich im Durchschnittsbereich. 3 Kinder waren für ihr Alter normal groß, jedoch untergewichtig, 6 normal große Kinder zeigten eine Tendenz zur Übergewichtigkeit. Lediglich bei 17 Kindern stellten wir eine verzögerte körperliche Entwicklung sowohl in Bezug auf das Längenwachstum als auch auf das Gewicht fest. Diese Gruppe mit verzögerter körperlicher Entwicklung setzt sich zum überwiegenden Teil aus Patienten mit schwerem Krankheitsverlauf zusammen. Bei sämtlichen 17 Patienten handelte es sich um Myelomeningocelen und bei allen fand sich eine neurogene Blasenentleerungsstörung. 14 dieser Kinder hatten einen Hydrocephalus ausgebildet und sind Ventilträger, 12 sind gehfähig. Von 6 Kindern mit Übergewicht war nur 1 Kind nicht gehfähig. Man darf also annehmen, daß das Übergewicht in den meisten Fällen nicht Folge der Bewegungsarmut ist, sondern in einem kalorischen Überangebot an Nahrung allzu besorgter Eltern seine tiefere Ursache hat. Eine Tendenz zur Übergewichtigkeit im Vorschulalter, wie sie HEMMER et al. feststellen konnten, zeichnet sich auch bei unserem Patientengut ab.

Bei 76 % der Kinder mit ventilkompensiertem Hydrocephalus konnte ein normales Kopfwachstum erreicht werden. Nur in 13 Fällen fand sich ein überproportionales Kopfwachstum. Ursache war in den meisten Fällen ein nicht voll funktionstüchtiges Shuntsystem. In 10 dieser 13 Fälle war ein erhöhter Hirndruck objektivierbar und eine Ventilrevision notwendig. Dennoch darf man bei normalem Kopfwachstum nicht generell auf einen kompensierten Hirndruck schließen. Die Aussagen, die man aus

dem Verlauf der Kopfumfangskurven machen kann, sind altersabhängig. Bei 9 Kindern mit makrocephaler Schädelkonfiguration im Alter von 1 bis 4 Jahren fand sich nur in 3 Fällen ein aktuell erhöhter Hirndruck, während bei 10 Patienten über 4 Jahren mit nachweislich erhöhtem Hirndruck nur in 2 Fällen ein vergrößerter Kopfumfang feststellbar war. Im Übrigen scheint uns auffällig, daß sich bei jüngeren Kindern eine makrocephale Schädelkonfiguration wesentlich häufiger infolge noch nicht verknöcherter Schädelnähte findet als bei älteren. Man kann daraus schließen, daß sich das Schädelwachstum bei shuntversorgtem Hydrocephalus mit zunehmendem Alter der Norm angleicht, auch dann, wenn wieder Hirndruck entstehen sollte.

18 Kinder mit Myelomeningocoele im Vorschul- und Schulalter (entsprechend 29 %) waren selbständig gehfähig, 10 davon ohne jede Einschränkung, d.h. diese Kinder benötigen nicht einmal orthopädisches Schuhwerk. Die restlichen 8 Kinder waren mit Einschränkung selbständig (Zehenspitzen- und Fersengang waren nicht möglich), benötigen aber keinerlei Hilfsmittel (abgesehen von Einlagen und orthopädischen Schuhen). Weitere 30 % waren eingeschränkt gehfähig unter Zuhilfenahme von Gehstützen, Gehschienen oder Gehapparaten. 25 Patienten (entsprechend 41 %) unserer MMC-Patienten waren Rollstuhlkinder.

Im Zusammenhang mit der Betreuung von Kindern mit Spina bifida wird auch heute noch - von Laien wie von Ärzten - argumentiert, eine sinnvolle Rehabilitation dieser Kinder sei nicht möglich, da der größte Teil weit unterdurchschnittlich intelligent bzw. debil sei (KRAHE). Diese Vorstellungen sind - auch aufgrund unserer Untersuchungsergebnisse - nicht gerechtfertigt. Bei Intelligenztestungen mit dem STANFORD-BINET-INTELLIGENZ-TEST an 48 Kindern über 4 Jahren konnte KRAHE feststellen, daß die intellektuelle Entwicklung bei Kindern mit Myelomeningocoele nur geringe Unterschiede, verglichen mit der Normalverteilung

der Intelligenzstufen auf die Gesamtbevölkerung, zeigt: Kinder mit Myelomeningocele weisen den gleichen Prozentsatz von Durchschnittsbegabungen auf. LARANGE und SCHUMANN berichten über Untersuchungen mit dem HAMBURG-WECHSLER-INTELLIGENZ-TEST (HAWIK) und dem BÜHLER-HETZER-ENTWICKLUNGSTEST. Sie konnten bei einem Patientengut von 14 Kindern mit MMC bei 12 Kindern eine normale oder überdurchschnittliche Intelligenz feststellen und nur in 2 Fällen mußte Debilität diagnostiziert werden. HEMMER et al. untersuchten anhand des Bühler-Hetzer-Entwicklungstests 23 Kinder bis zu 6 Jahren und 59 Kinder vom 6. bis zum 15. Lebensjahr mit dem HAWIK. Dabei lag der mittlere IQ der mit dem HAWIK getesteten Myelocelenkinder mit $97 \pm 15,21$ im Durchschnittsbereich. Auch der mittlere Entwicklungsquotient bei den mit dem Bühler-Hetzer-Test geprüften Kindern lag in 70 % der Fälle im Normbereich.

Von uns wurde weder der Bühler-Hetzer-Test für die Kinder im Vorschulalter noch der Hamburg-Wechsler-Intelligenztest für die älteren Kinder bei unserer Nachuntersuchung angewendet, da uns diese Testverfahren als wenig geeignet und zu aufwendig erschienen. Wir bedienten uns eines Tests, den wir in Anlehnung an den DENVER-ENTWICKLUNGSTEST modifiziert haben. Diesen Test führten wir bei sämtlichen Kindern im Vorschulalter und denjenigen Kindern im Schulalter durch, die - aus welchen Gründen auch immer - noch nicht eingeschult waren. Bei den restlichen Kindern im Schulalter diente uns der Schulbesuch als Beurteilungskriterium der geistigen Entwicklung.

Wenn wir uns auch der Mängel bewußt sind, welche die Auswertung des Denver-Tests zur Beurteilung der geistigen Entwicklung von MMC-Kindern beinhaltet, halten wir diesen Test doch für geeigneter und vor allem praktikabler als vergleichsweise den Bühler-Hetzer- oder Hamburg-Wechsler-Test. Unabhängig davon sind unsere Ergebnisse mit denen des Stanford-Binet-, Bühler-Hetzer- oder Hamburg-Wechsler-Test durchaus vergleichbar.

Mittels des Denver-Tests prüften wir 42 Kinder im Vorschulalter und 12 Kinder im Schulalter, die noch nicht eingeschult sind. Von den 42 Kindern im Vorschulalter wiesen 26 einen normalen Entwicklungsstand auf, 15 Patienten waren leicht, 1 Kind schwer retardiert. Von den 12 Kindern im Schulalter konnten wir 5 als geistig normal entwickelt beurteilen, 4 Kinder waren leicht und 3 schwer retardiert.

Sicherlich muß man davon ausgehen, daß eine Korrelation zwischen geistiger Entwicklung und dem Schweregrad der körperlichen Behinderung besteht. Die Einschränkung der Motorik kann bei diesen Kindern zu einer Beeinträchtigung der geistigen Entwicklung führen. Für das behinderte Kind bedeutet der verringerte motorische Spielraum eine Erschwerung der Kontaktmöglichkeit. Die Fortbewegungsbehinderung oder die manuelle Behinderung erschweren das Begreifen. Dies ist die Grundvoraussetzung für die Begriffsbildung. Bei Gehbehinderung und Gehunfähigkeit wird die Möglichkeit der Raumordnung und damit die Weltzuwendung entscheidend reduziert (POMPINO, STOTZ, KALBHENN). Andererseits kann natürlich eine primäre Hirnfehlbildung bzw. erneut aufgetretener oder nicht beseitigter pathologischer Hirndruck Ursache von organisch bedingter Hirnschädigung und nachfolgender geistiger Retardierung sein. Bei unseren geistig retardierten Patienten war keiner, der nicht entweder Ventilträger war und schon Ventilrevision hinter sich hatte oder schwer körperlich- und gehbehindert war.

Von unseren 19 Patienten mit leichter Retardierung hatten allein 12 einen shuntkompensierten Hydrocephalus und waren zusätzlich nicht selbständig gehfähig. 8 Kinder wiesen auch im körperlichen Gedeihen einen Entwicklungsrückstand auf. 4 Patienten mit Hydrocephalus waren gehfähig, 2 Patienten ohne Hydrocephalus waren nicht in der Lage, selbständig zu gehen.

Von 16 Hydrocephaluspatienten hatten 7 schon ein akutes Hirndruckereignis aufgrund von Shuntversagen hinter sich; bei ihnen mußte das Shuntsystem revidiert werden, in 3 Fällen sogar zweimal.

Von den 4 Kindern, die wir als schwer retardiert beurteilen mußten, waren 2 Patienten mit Hydrocephalus und Gehunfähigkeit, in einem Fall bestand nur ein Hydrocephalus und im anderen Fall Gehunfähigkeit ohne Hydrocephalus. 3 dieser Patienten wiesen auch eine verzögerte körperliche Entwicklung auf und alle 3 Hydrocephaluspatienten waren shuntrevidiert, 1 Fall schon zum zweiten Mal.

Insgesamt fanden wir bei 23 von 79 Patienten, also bei rund 30 % eine Verzögerung in der geistigen Entwicklung. 63 % der Kinder mit leichter Retardierung und 50 % der Kinder mit schwerer Retardierung zeigten einen schweren Krankheitsverlauf, 57 % waren auch körperlich unterentwickelt, in 43 % fand sich intermittierend Shuntversagen bei den leicht retardierten und in 100 % bei den schwer retardierten.

Eine normale geistige Entwicklung konnte bei 56 von 79 der Spina bifida Kinder im Vorschul- und Schulalter trotz unterschiedlichster Behinderungsgrade erzielt werden. Lediglich 8 geistig normal entwickelte Kinder im Vorschulalter waren ohne körperliche Behinderung, während 6 Shuntversorgte gehunfähig waren und 12 gehfähige Kinder einen Hydrocephalus ausgebildet hatten.

Auch bei den eingeschulten Patienten konnten wir feststellen, daß eine normale geistige Entwicklung nicht nur bei Kindern mit leichtem körperlichen Behinderungsgrad möglich ist. Immerhin sind 57 % dieser Patienten entweder ventilversorgt oder gehunfähig oder mit beiden Handicaps belastet. 1 Patient dieser Gruppe war dreimal und 1 Patient fünfmal shuntrevidiert.

Nach unseren Ergebnissen darf man davon ausgehen, daß zwei Drittel aller Spina bifida Kinder im Schulalter auch eingeschult werden können. Bei den Kindern im Vorschulalter zeichnet sich ab, daß ebenfalls mit einer Schul- bzw. Sonderschulfähigkeit in dieser Größenordnung gerechnet werden darf.

Allerdings sollte man sich nicht dazu verleiten lassen, aufgrund der normalen geistigen Entwicklung die physische und geistige Leistungsfähigkeit der Kinder zu überschätzen. Für einen erfolgreichen Schulbesuch kommt gerade der Wahl der geeigneten Schulform eine entscheidende Bedeutung zu. Für viele Kinder wäre der Besuch einer Normalschule vom intellektuellen Niveau her durchaus möglich, trotzdem muß der körperlichen Behinderung Rechnung getragen werden. Die statomotorische Behinderung sollte sich auf der anderen Seite auch nicht als limitierender Faktor für die Ausschöpfung der schulischen Möglichkeiten auswirken. Für viele Kinder sind ohne Zweifel Körperbehindertenschulen geeigneter als Normalschulen und führen letztendlich sicherlich zu besseren schulischen Ergebnissen als der Besuch einer Normalschule um jeden Preis.

Von unseren 26 schulfähigen Patienten besuchen 10 eine Normalschule, d.h. ein Gymnasium, eine Realschule oder Grundschule, 11 Kinder sind in Heim-, Sonder- oder Körperbehindertenschulen untergebracht, 5 Kinder sind noch nicht eingeschult.

Für die Hydrocephaluskontrolle im Rahmen einer Nachuntersuchung bzw. für die ambulante Langzeitüberwachung scheint uns die Echoencephalographie das schonendste und verlässlichste Verfahren zu sein, da diese Methode ohne jeglichen instrumentellen Eingriff und damit auch ohne Belastung des Patienten in kurzer Zeit durchgeführt werden kann. Außerdem kann die Untersuchung beliebig oft durchgeführt werden, was sie geradezu für die zahlreichen postoperativ notwendigen Funktionskontrollen des liquorableitenden Systems prädestiniert. Daneben steht die Echoencephalographie gleichberechtigt neben der Pneumoencephalographie, was die Treffsicherheit bei der Diagnose eines Hydrocephalus unklarer Genese betrifft. Wichtige Hilfe leistet sie auch bei der Überwachung von Kindern mit Encephalocele und Myelocele, die noch keinen Hydrocephalus ausgebildet haben, bei denen aber

ständig mit der Entwicklung eines solchen gerechnet werden muß. Durch die Echoencephalographie ist man mühelos in der Lage, eine akute Steigerung des Hirndrucks bereits im Frühstadium zu erfassen und einer evt. nötigen operativen Therapie zuzuführen (KLEY, UMBACH). Im Vergleich mit anderen Methoden erscheint die Aussage des Echoencephalogramms in hohem Maße zuverlässig. Nach einer Ventrikel-Herzvorhof-Drainage nimmt die Dicke des Hirnmantels meist kontinuierlich zu, der Hirnmantelindex wird niedriger. Ebenso verringert sich bei ungestörtem Verlauf die Weite des 3. Ventrikels und im günstigsten Fall kann sogar eine völlige Normalisierung der Liquorkammer-Durchmesser eintreten (SCHIEFER, KAZNER). Eine Shuntkomplikation läßt sich im Echogramm durch erneute Zunahme der Seitenventrikel-Größe erkennen. Gegenüber diesen gut meßbaren Verlaufsparemtern weisen andere Methoden einen geringeren Aussagewert im Untersuchungsergebnis einerseits und größere Komplikationsmöglichkeiten bei der Durchführung andererseits auf.

Kopfumfangsmessungen beinhalten natürlich keine Risiken bei der Durchführung, sind aber in ihrer Aussagekraft äußerst unzuverlässig, wie Untersuchungen von LORBER ergeben haben. Anhand von pneumoencephalographischen Untersuchungen bei 142 Spina bifida Kindern fand er, daß in 34 % der Fälle schon ein ausgeprägter Hydrocephalus vorhanden war, während der Kopfumfang noch im Normalbereich lag. Innerhalb unseres Patientengutes fanden wir in 13 Fällen ein überproportionales Kopfwachstum, erhöhten Hirndruck konnten wir nur in 5 Fällen verifizieren. Dagegen war in 16 Fällen Hirndruck nachweislich erhöht, ein Verdacht auf eine Druckerhöhung aus der Kopfumfangsmessung ergab sich aber lediglich in obigen 5 Fällen. Wir sind deshalb der Meinung, daß der Kopfumfangsmessung in der Verlaufsbeobachtung von Patienten in den ersten beiden Lebensjahren eine wichtige Bedeutung zukommt. Zur Früherkennung bzw. zum Nachweis akuter Hirndruckereignisse halten wir sie jedoch für nicht geeignet, insbesondere ab dem 2.-3. Lebensjahr.

Die digitale Prüfung des Ventils läßt bei erschwerter manueller Komprimierbarkeit der Prüfkammer einen Defekt des distalen Ableitungsschenkels, bzw. bei ungenügender Füllung eine Blockade des Ventrikelkatheters vermuten. Unsere Ergebnisse weisen eine Fehlerquote der manuellen Ventilprüfung von ungefähr 70 % auf; bei 11 von 15 Kindern (1 Kind mit erhöhtem Hirndruck war noch nicht shuntversorgt) mit pathologischen Druckwerten und nachgewiesener Dysfunktion des Shuntsystems zeigten bei der mechanischen Prüfung keine Auffälligkeiten.

Das Röntgenbild liefert nur in manchen Fällen einen Anhalt für ein Shuntversagen. Thrombotische Verschlüsse der Katheter sind röntgenologisch nicht darzustellen; das Abreißen der Katheter vom Ventil ereignet sich relativ selten, genauso wie das Aufringeln des Herzkatheters nicht übermäßig häufig beobachtet wird. Andere Parameter wie z.B. eine ausgeweitete Sella, verstrichene Impressiones digitatae, gesprengte Schädelnähte oder eine Pellotierung der Schädelkalotte lassen sich zwar in der Röntgendiagnostik verwerten, kommen aber diagnostisch als Frühsymptom einer Ventilkomplikation selten in Betracht. Aufgrund der röntgenologischen Befunde wären bei unserer Untersuchung 9 von 15 Kindern mit Hirndruck unentdeckt geblieben.

Im Rahmen unserer Nachuntersuchung wurden 54 Kinder mittels Echoencephalographie kontrolliert. Wir konnten feststellen, daß bei Patienten mit shuntkompensiertem Hydrocephalus ein völlig normales Ventrikelsystem zu den Raritäten zählt. Meist findet sich ein Residualzustand mit mäßiggradiger oder mittelgradiger Erweiterung der Seitenhörner und des 3. Ventrikels bei normalen Druckverhältnissen. Lediglich in 5 Fällen, das sind ca. 10 % ergaben sich normale Echogramme, in 12 Fällen fanden wir einen mäßiggradigen und in 19 Fällen einen mittelgradigen Hydrocephalus. Insgesamt 16 Echos waren als pathologisch zu betrachten; 8 ergaben einen hochgradigen Hydrocephalus, in 8 Fällen fand sich

ein Hydrocephalus von massivem Ausmaß. Sämtliche Kinder mit pathologischem Echo wurden von uns zu einer genauen Abklärung stationär in die Klinik eingewiesen und bei allen mußte, nachdem der Echobefund durch intrakranielle Druckmessungen bestätigt worden war, eine Ventilrevision durchgeführt bzw. in 1 Fall ein Shuntsystem implantiert werden. Lediglich 2 Echogramme waren nicht zu verwerten, da keine brauchbaren Reflexionen aus dem intrakraniellen Raum zu erhalten waren. Ursache dafür dürfte wohl eine zu starke Verkalkung der Schädelkalotte sein.

Mit shuntbedingten Komplikationen ist laut Literaturangaben in 40 bis 70 % der Fälle zu rechnen. Wichtig ist, daß bei Auftreten von Shuntdefekten und nachweislich erneuter Zunahme des Liquordruckes sofort eingegriffen wird. Das ist die Voraussetzung dafür, daß auch für Kinder, die mehrfach revidiert werden müssen, die Prognose quoad vitam und für ihre geistige Entwicklung gut bleibt.

HEIMING, GHARIB und MEYER schätzen die Komplikationsrate auf etwa 30 %, ECKSTEIN rechnet mit einer Revisionshäufigkeit von 50 % während der ersten 3 Jahre. WELTE und SCHMITT sind der Meinung, daß die Komplikationsrate nach dem zweiten Jahr stark ansteigt und zwischen 30 und 60 % liegen dürfte. Damit stimmen sie auch mit LORBER überein, der zu der Feststellung kommt, daß die Zahl der Revisionen mit der Länge der Verlaufsbeobachtung zunimmt.

Von 54 Kindern mit Hydrocephalus (1 Kind war noch nicht shunt-versorgt), die wir überprüften, war das Shuntsystem 15 mal revisionsbedürftig, was einer Komplikationsrate von etwa 30 % entspricht. Bei 9 dieser Patienten funktionierte das Shuntsystem bisher auch über lange Zeiträume komplikationslos, bei 6 Patienten war schon früher eine Revision nötig gewesen. Betrachtet man sämtliche Revisionsfälle in unserem Krankengut (die aktuellen Fälle mit eingeschlossen), so ergibt sich, daß bei 30 Kindern, d.h. bei 56 % der Fälle schon ein- oder mehrmals revidiert werden mußte. Ohne Berücksichtigung der jetzt notwendig gewor-

denen Revisionen waren bisher 15 Kinder einmal, 4 Kinder zweimal und 2 Kinder öfter revidiert worden. Am häufigsten kamen die Revisionsfälle im Zeitraum bis zu einem Jahr nach der Erstoperation, mit Schwerpunkt in den ersten 6 Monaten vor. Allerdings muß hervorgehoben werden, daß unter den 15 Revisionsfällen dieser Nachuntersuchung 9 Patienten waren, die den kritischen Zeitraum von 2 Jahren postoperativ ohne irgendwelche Komplikationen weit überschritten hatten.

Ein Versagen der Shuntsysteme kann vielerlei Ursachen haben. Es können entzündliche Komplikationen auftreten, die HÖPPNER und POMPINO mit 20 % aller Shuntkomplikationen angeben. PARSCH und SCHULITZ beziffern die Komplikationen infektiöser Genese mit 10 bis 15 %. Aus den Angaben über unser Patientenkollektiv konnten wir entnehmen, daß nur in etwa 10 % der Fälle ein Versagen der Drainage auf infektiöser Grundlage zustande gekommen war. Aufgetreten sind Infektionen bei unseren Patienten immer in sehr kurzem Abstand nach der Erstoperation. Zu einem späteren Zeitpunkt waren solche Komplikationen selten. Bei den Revisionsfällen unserer Nachuntersuchung wurde kein einziger Fall gefunden, bei dem eine Infektion kausal für ein Shuntversagen anzuschuldigen gewesen wäre.

Wesentlich häufiger dagegen sind die Defekte mechanischer Art. HEMMER fand in einem Krankengut von 319 Patienten in 41,6 % eine Funktionsuntüchtigkeit des Ventrikel- und in 29 % eine Komplikation von seiten des Herzkatheters. PARSCH und SCHULITZ berichten über eine Insuffizienz des Shunts im Bereich des Ventrikelkatheters in 14,7 % und eine Blockade des Herzkatheters in 3,4 % der Fälle. Innerhalb unseres Patientengutes zeigt sich gerade das umgekehrte Verhältnis in Bezug auf die Anfälligkeit zwischen Ventrikel- und Herzkatheter. Es traten wesentlich häufiger Defekte von seiten des distalen Ableitungsschenkels als von seiten des Ventrikelkatheters auf. Wir beobachteten, daß bei Kindern, denen ein Spitz-Holter-Shunt implantiert wurde,

häufiger Komplikationen im Bereich des Herzkatheters auftraten, während bei Patienten mit Pudenz-Heyer-Shunt ein Defekt des Ventrikelkatheters öfter auftrat.

Eine weitere Komplikationsursache kann auch im Zukurzwerden des Herzkatheters durch das Längenwachstum des Kindes liegen. RICKHAM ist der Meinung, daß dies theoretisch nicht möglich sein kann, da der Silikongummi um 300 % dehnbar sei und daß, wie PUDENZ gezeigt hat, die Distanz zwischen Mastoidfortsatz und Processus xyphoideus nur um 6 cm während der ersten 5 Jahre wächst. HEMMER dagegen glaubt, daß das System in manchen Fällen mit dem Längenwachstum nicht Schritt halten kann und es unter Umständen zu Durchflußstörungen kommen kann. MATHYS berichtet von 2 Fällen, in denen eine Verlängerung des Herzkatheters aufgrund des Längenwachstums der Kinder notwendig war. Unter unseren Fällen befanden sich 7 Kinder, bei denen das Zukurzwerden des Herzkatheters Revisionsursache war.

Ein weiteres Problem ergibt sich aus dem möglichen Vorkommen des sog. "Spontaneous-arrested-Hydrocephalus", also eines kompensierten Hydrocephalus mit oder ohne Ventilimplantation, bei dem die Phase pathologischer Liquorproduktion begrenzt ist. Sicherlich ist an der Möglichkeit eines Spontaneous-arrest Hydrocephalus nicht zu zweifeln, doch gibt es noch kein absolut sicheres Kriterium, wonach prognostisch entschieden werden könnte, bei welchem Kind mit Hydrocephalus und zu welchem Zeitpunkt ein spontaner Stillstand zu erwarten ist. Bei unserem Patientengut wurde in 3 Fällen die Liquordrainage entfernt, in 2 Fällen mußte aber schon wenige Wochen später ein neues Shuntsystem reimplantiert werden. Es kommt vor, daß Patienten über lange Zeit keinerlei Anhalt für einen bestehenden Hirndruck bieten, obwohl man mit Sicherheit annehmen kann, daß das Shuntsystem nicht mehr funktioniert. Leider läßt sich aber nie entscheiden, ob es sich hier um einen endgültigen Stillstand oder nur um ein passageres Sistieren der Liquorüberproduktion handelt. Deshalb ist zu empfehlen, gerade in diesen Fällen alle diagnostischen Möglichkeiten auszuschöpfen, um nicht einen noch existenten erhöhten Hirndruck zu übersehen.

Unsere Nachuntersuchungen machen deutlich: keines der 16 revisionsbedürftigen Kinder war klinisch auffällig. Wir konnten keinerlei diskrete klinische Anhaltspunkte wie z.B. Appetitlosigkeit, Spielunlust, Müdigkeit, Krampfneigung oder Kopfschmerzen feststellen, die einen Verdacht auf bestehenden Hirndruck nahegelegt hätten. MATSON ist der Meinung, daß sich unter dem Spontaneous-arrested-Hydrocephalus häufig doch ein langsam progredienter Hirndruck verbirgt, der erst in späteren Jahren an einem intellektuellen Entwicklungsrückstand erkennbar wird. Möglicherweise trifft das auch für unsere 15 ventilrevisionsbedürftigen Patienten zu, die klinisch unauffällig waren. Einschränkend muß jedoch zum Ausdruck gebracht werden, daß wir über die Dauer des bestehenden erhöhten Hirndrucks keine genauen Aussagen machen können. Wir konnten bei 12 von 15 Kindern mit erhöhtem Hirndruck (1 Kind wurde nicht geprüft) keine Beeinträchtigung der geistigen Entwicklung objektivieren; nur 1 Kind war schwer retardiert, 2 Kinder wiesen einen leichten Entwicklungsrückstand auf.

Immer noch muß man davon ausgehen, daß Kinder mit ventilkompensiertem Hydrocephalus solange shuntbedürftig bleiben, bis daß eindeutig bewiesen ist, daß über einen längeren Zeitabschnitt - bei blockierter Ventilfunktion - kein erneuter pathologischer Liquordruck resultiert.

D. ZUSAMMENFASSUNG

Nach einem historischen Überblick und einer Darstellung unseres heutigen Wissens über Kinder mit Spina bifida cystica und Hydrocephalus, wird die Pathogenese, Ätiologie, pathologische Anatomie und die Häufigkeit dieser Fehlbildung dargestellt.

In der Zeit von 1964 bis 1972 wurden an der Kinderchirurgischen Universitätsklinik München 165 Kinder mit Spina bifida und Hydrocephalus behandelt und langzeit betreut. Von diesen 165 Kindern konnten 79 im Alter von 2 bis 8 Jahren durch eine ausführliche Nachuntersuchung erfaßt und ihre Langzeitergebnisse ermittelt werden (9 Patienten der 79 nachuntersuchten wurden von 1939 bis 1963 geboren).

Zu den wesentlichen Ergebnissen gehören:

1. Soweit von uns festzustellen war, betrug die Letalitätssrate bei 165 Kindern, welche zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung im Alter von 2 bis 34 Jahren waren, 29 %.
2. 53 % unserer Patienten zeigten eine normale körperliche Entwicklung, 26 % wichen entweder nur gewichts- oder nur wachstumsmäßig von der Norm ab und 21 % erwiesen sich als eindeutig körperlich retardiert.
3. Von 42 Kindern im Vorschulalter, die wir nach dem modifizierten DENVER-TEST prüften, waren 26 als geistig normal entwickelt zu beurteilen, 15 wiesen einen leichten Entwicklungsrückstand auf und nur ein Kind war schwer retardiert.
4. Von 33 Kindern im schulfähigen Alter waren 21 Patienten eingeschult. 10 von ihnen besuchten eine Normalschule (Gymnasium, Realschule, Grundschule), 11 eine Sonder- oder Körperbehindertenschule. Von den restlichen 12 Patienten,

welche noch nicht eingeschult waren, zeigten 5 keine Abweichungen von der normalen Entwicklung, 4 waren leicht und 3 schwer retardiert.

Zusammenfassend läßt sich feststellen, daß $\frac{2}{3}$ der Spina bifida Kinder, die das Schulalter erreichen, auch schulfähig sein werden.

5. 29 % der Kinder waren selbständig gehfähig, weitere 30 % waren zumindest mit Unterstützung und unter Zuhilfenahme von Gehapparaten in der Lage zu gehen. 41 % der Patienten waren noch nicht gehfähig bzw. Rollstuhlkinder.
6. 76 % der Kinder, bei welchen ein ventilkompensierter Hydrocephalus bestand, zeigten ein normales Kopfwachstum.
7. Die Komplikationsrate von seiten des Shuntsystems bei einer Beobachtungszeit von $\frac{1}{2}$ bis 9 Jahren betrifft nahezu 60 % der shuntversorgten Kinder. Im Gegensatz zu anderen Untersuchungsreihen überwiegen zahlenmäßig die Komplikationen im distalen Ableitungsschenkel.
8. Bei 15 von 53 Hydrocephaluspatienten ließ sich ein erhöhter Hirndruck nachweisen, der eine operative Korrektur des Shuntsystems erforderlich machte. Interessanterweise waren diese 15 Kinder klinisch unauffällig.
9. Zur Verlaufskontrolle der Kinder, die wegen eines Hydrocephalus operiert wurden, empfiehlt sich die Echoencephalographie. Unseres Erachtens nach ist sie allen vergleichbaren Methoden überlegen, sowohl in Bezug auf ihre Anwendung als auch auf ihre Treffsicherheit.

Literaturangaben

- ECKSTEIN, H.B. Eine Übersicht über das Problem der
Spina bifida
Z. Kinderchir. 13, (1973), 17 - 25
- EDWARDS, J.H. Congenital malformations of the central
nervous system in Scotland
Brit. H. prev. soc. Med. 12, (1958) 115 -
130
- EKESPAE von, W. Spina bifida
Z. Kinderchir. 13 (1973) 1 - 2
- EKESPAE von, W. Zusammenfassender Bericht: Symposium
Spina bifida
Z. Kinderchir. 13 (1973) 3 - 16
- FANCONI
(nach GERLACH, J. Mißbildungen des Rückenmarks
JENSEN, H.P.) Handbuch der Neurochirurgie Bd. VII
Springer 1969
- FEREMBACH, D. Frequency of spina bifida occulta in
prehistoric human skeleton
Nature (Lond.) 199 (1963), 100 - 101
- FERNER, H. Entwicklungsgeschichte des Menschen
München, Reinhardt (1970)
- FISSEROVA, J. The occurrence of CNS malformations in
material from newborn and infant post
mortems in Prague County in 1952 - 1956
Csl. Pediat. 14 (1959) 109 - 113
- GARDENER, W.J. Myelomeningocele. The result of rupture
of the embryonic neural tube
Cleveland Clin. Quart. 26, 118 (1959)
27, 88; (1960)

- GELEY, L. Liquorraumszintigraphie bei Mißbil-
DEISENHAMMER, E. dungen
 Z. Kinderchir. 13 (1973) 97 - 104
- GERLACH, J. Mißbildungen des Rückenmarks
JENSEN, H.P. Handhabung der Neurochirurgie Bd. VII
 Springer 1969
- GROSSER, O. Grundriß der Entwicklungsgeschichte
ORTMANN, R. des Menschen
 Springer Berlin 1970
- GROTE, W. Zur Klinik und Behandlung von Mißbil-
 dungen des Rückenmarks und seiner Häute
 Med. Welt 11, 536, (1964)
- HARNACK, G.A. Meningocele und Myelomeningocele
KIRSTEN, B. Dtsch. med. Wschr. 83 (1958) 2122 - 2126
- HEIMING, E. Verlaufsbeobachtungen operierter Mye-
GHARIB, M. meningocelen im Hinblick auf die Prob-
MEYER, E. lematik der Begleit- und Folgekrankheiten
 Z. Kinderchir. 13, (1973) 77 - 83
- HELLBRÜGGE, TH. Funktionelle Entwicklungsdiagnostik im
 2. Lebensjahr
 Fortschr. Med. 89 (1971) 558 - 567
- HEMMER, R. Dringliche chir. Eingriffe an Gehirn,
 Rückenmark und Schädel im Säuglingsalter
 Enke Stuttgart 1969
- HEMMER, R. Zur Behandlung und Prognose der Meningo-
 Myelo- und Enzephalocelen
 Münch. Med. Wschr. 49 (1962) 2404 - 2408
- HEMMER, R. Körperliche und geistige Entwicklung
WEISSENFELS, E. nach Frühoperation der Myelocelen
HÄNSEL-FRIEDRICH, G. Neurochirurgia 20, (1977), 7 - 13
FRIEDRICH, H.

- HÖPNER, F. Beitrag zur Behandlung von Komplikationen bei Kindern mit Hydrocephalus und Spitz-Holter Ventil
POMPINO, H.J. M. schr.f.K.H. Bd. 120, 3, (1972) 111 - 112
- JACOBI, G. Echoencephalographie
Handbuch der Kinderheilkunde Bd. VIII/1
Springer 1969
- JANNECK, C. Die elektrische Blasenstimulation - ein Versuch zur Rehabilitation der neurogenen Lähmungsblase
Z. Kinderchir. 13 (1973) 117 - 127
- JENSEN, H.P. Operative Probleme bei Spina bifida
Z. Kinderchir. 13 (1973) 30 - 35
- KALTER, H. Congenital malformations of the central nervous system
Amer. J. Clin. Nutr. 13 (1963) 264 - 274
- KAZNER, E. Possibilities and Reliability of Echo-ventriculography
HOPMAN, H. Ultrasound in Med. and Biol.
1, (1973) 17 - 32
- KRAHE, H. Intelligenzuntersuchungen bei Kindern mit Myelomeningocele
Z. Kinderchir. 13 (1973) 84 - 87
- KUHLENDahl, H. Myelomeningocele und Hydrocephalus beim Säugling
Dtsch. med. Wschr. 91 (1966) 801 - 803
- KUNZE, D. Somatogramme
MURKEN, J.D. Kinderpoliklinik der Universität München (1974)

- LAGRANGE, E. Spätprognose bei Kindern mit operierter Meningomyelocele
SCHUMANN, R. Dtsch. med. Wschr. 31 (1964) 1457 - 1462
- LANGMANN, J. Medizinische Embryologie
Thieme Stuttgart 1970
- LAURENCE, K.M. The natural history of spina bifida
Arch. Dis. Childh. 39 (1966) 41 - 47
- LORBER, J. The family history of spina bifida
cystica
Pediatrics 35 (1965) 589 - 595
- LORBER, J. The problem spina bifida
Med. Off. 119 (1968) 213
- LORBER, J. Spina bifida cystica Results of Treatment of 270 Consecutive Cases with Criteria for Selection for the Future
Arch. Dis. Childh. 47 (1972) 854
- LORBER, J. The child with spina bifida
Physiotherapy 54 (1968), 390 - 397
- LORBER, J. Wenn das Kind eine Spina bifida hat
Jahrbuch der Arbeitsgemeinschaft Spina bifida und Hydrocephalus
AsBH-Menden 1971
- MAC MAHON, B. Anencephalus, spina bifida and hydrocephalus. Incidence related to sex, race, and season of birth, and incidence in siblings
Brit. J. prev. soc. Med. 7 (1953) 211-219

- MAIER, W.A.
HEINRICH, R. Angeborene Mißbildungen des Rücken-
marks und seiner Hhäute
Mschr. Kinderheilk. 4 (1966) 241 - 244
- MALPAS, P. The incidence of human malformations
and the significance of changes in the
maternal environment in their causation
J. Obstet. Gynaec. Brit. Emp. 44 (1937) 434
- MATTHES, A. Hydrocephalus
Handbuch der Kinderheilkunde, Bd. VIII/1
Springer 1969
- MATHYS, S. Erfahrungen mit der operativen Hydro-
cephalus Behandlung
Schweiz. Arch. Neurol. Neurochir.,
Psychiat. 99 (1967) 1 - 14
- MORGANI, J.B. De sedibus et causis morborum per ana-
tomen indagatis. Liber 1, Epistola ana-
tomica III, 76 - 84. - Spermum est de
Hydrocephalo et de Aqueis Spinae Tumoribus.
Lugundi Batavorum 1765
- MÜLLER, D. Neurologische Untersuchung u. Diagnostik
im Kindesalter
Springer Wien 1968
- MUMENTHALER, M. Neurologie
Thieme Stuttgart 1973
- NAGGAN, L.B.
MAC MAHON, B. Ethnic differences in the prevalence
of anencephalie and spina bifida in
Boston, Massachusetts.
New Engl. J. Med. 277 (1967) 1119 - 1123
- PACHE, H.D. Mißbildungen des Zentralnervensystems
Handbuch der Kinderheilkunde Bd. VIII/1
Springer 1969

- PAINE, R. Die neurologische Untersuchung von
OPPE, T.E. Kindern
Thieme Stuttgart 1970
- PARSCH, K.D. Das Spina bifida Kind. Klinik und
SCHULITZ, K.P. Rehabilitation
Thieme Stuttgart 1972
- PARSCH, K.D. Die aktuelle Behandlung der Hüftgelenks-
deformität beim Spina bifida Kind
Z. Kinderchir. 13 (1973) 55 - 62
- PATTEN, P.M. Embryologic stages in the establishing
of myeloschisis with spina bifida
Amer. J. Anat. 93, (1953) 365 - 395
- POECK, K. Neurologie
Springer Berlin 1972
- POMPINO, H.J. Kinderchirurgie. Neue Wege in Diagnostik
und Therapie
Urban Schwarzenberg, München 1974
- POMPINO, H.J. Spina bifida Cystica
Z. Kinderchir. 13 (1973) 48 - 55
- POMPINO, H.J. Tierexperimentelle und klinische Un-
tersuchungen über neurogene Blasenent-
leerungsstörungen
Habilitationsschrift, München 1971
- POMPINO, H.J. Schulschwierigkeiten des körperbe-
STOTZ, S. hinderten Kindes
KALBHENN, F. Enke Verlag Stuttgart 1973
- POMPINO, H.J. Behandlungskonzept für Kinder mit
Spaltbildungen des Rückens
Med. Klin. 69 (1974), 630 - 634

- POMPINO, H.J. Neurogene Blasenentleerungsstörungen
WESTENFELDER, M. bei Kindern mit Spina bifida Cystica
FENDEL, H. Der Urologe, 5, (1971), 213 - 218
- POMPINO, H.J. Konservative Möglichkeiten der Behandlung neurogener Blasenentleerungsstörungen
Mschr. Kinderheilk. 4, (1972) 142 - 145
- RECKLINGHAUSEN v., Untersuchungen über Spina bifida
F. Virchows Arch. path. Anat. 105, (1886) 243
- REGENSTREIF, H. Nachuntersuchungsergebnisse eines auslesefreien Krankengutes von Spina bifida cystica
Arch. Kinderheilk. 165 (1962), 44
- REINHARDT- Spätergebnisse operativ behandelter
BERTSCH, R. Myelomeningocelen
SIMON, C. Dtsch. Med. Wschr. 13 (1970) 694 - 698
GEILE, G.
- RETT, A. Exogene Ursachen angeborener Mißbildungen unter besonderer Berücksichtigung des Zusammenhangs zwischen Mißbildung und Abortus
Wien. Klin. Wschr. 70 (1958) 37 - 43
- RICKHAM, P.P. Fortschritte in der Behandlung der Spina bifida und des Hydrocephalus
Wien. Klin. Wschr. 31/32 (1960) 573 - 576
- RIEGEL, K. Elementare Pädiatrie
BETKE, K. Thieme Stuttgart 1974
LAMPERT, F.
- RUSSELL, D.S. The mechanism of internal hydrocephalus
DONALD, CH in spina bifida
Brain, 58, (1935), 203

- RUYSCH v., F. Alle de Ontleed-Genees-en Heelkundige
Werken
Erste Deel Amsterdam 1714, 78 - 79
- SANDRITTER, W. Makropathologie
THOMAS, C. Schattauer, Stuttgart 1971
- SCHIEFER, W. Klinische Echoencephalographie
KAZNER, E. Springer Berlin 1967
- SCHMIDT, M. Elternumfrage mehrfachbehinderter Kinder
(nach BAYER) (Myelomeningocele, Hydrocephalus) - Eine
Fragebogenerhebung - Dissertation (1975), 3
- SCHMITT, H.P. Über die klinischen Auswirkungen der
WELTE, W. intrakraniellen Drucksteigerung beim
kindlichen Hydrocephalus nach Shunt-
komplikationen, Ventilentfernung und
probatorischer Shuntblockade
Z. Kinderchir. 13 (1973) 107 - 114
- SHARRAD, W.J.W. Survival and paralysis in open myelo-
ZACHARY, R.B. meningocele with special reference to
LORBER, J. the time of repair of the spinal lesion
Dev.Med. Child. Neurology, Suppl. 13
(1967) 35 - 50
- SHARRAD, W.J.W. A controlled trial of immediate and de-
ZACHARY, R.B. layed closure of spina bifida cystica
LORBER, J. Arch. Dis. Child 38 (1963) 18 - 22
- SHURTLEFF, D.B. Follow-up comparsion of hydrocephalus
KRONMAL, R. with and without myelomeningocele
FOLTZ, E.L. J. Neurosurg. 42 (1975), 61 - 68
- SMITHELLS, R.W. Spina bifida in Liverpool
CHINN, E.R. Develop. Med. Child. Neurol. 7 (1965)
258 - 268
- SOYKA, D. Kurzlehrbuch der klinischen Neurologie
Schattauer Stuttgart 1973

- SWIETEN v., G. Erläuterungen der Boerhaavischen Lehrsätze von der Erkenntnis und Heilung der Krankheiten
IV. Teil, 1. Abt. Frankfurt und Leipzig 1771, 208
- TUENTE, W. Zur Häufigkeit angeborener Mißbildungen des Verdauungstraktes in den Jahren 1950 - 1961
Human. Genet. 6 (1968) 29 - 33
- TULPIUS, N. Observationes Medicae. L. Elzevirium, Amsterdam 1952
- UMBACH, W. Untersuchungen mit Ultraschall zur
KLEY, M. Diagnose des kindlichen Hydrocephalus
Dtsch. Med. Wschr. 30 (1965), 1313 - 1315
- VOGT, D. Somatogramme
HELLBRÜGGE, TH. Deutscher Ärzte-Verlag
Köln/Berlin
- WARKANY, J. Congenital malformations induced in by
SCHRAFFEN- maternal nutritional deficiency
berger, E. Proc. Soc. exp. Biol. (N.Y.) 54 (1943) 92
- WELTE, W. Eine temporäre probatorische Blockade-
SCHMITT, H.P. möglichkeit beim Hydrocephalus
Z. Kinderchir. 13 (1973) 104 - 107
- WILLIAMS, B. Is aqueduct stenosis a result of Hydro-
cephalus
Brain 96 (1973) 399

Herrn Prof.Dr. W.Ch. Hecker danke ich für die Überlassung des Themas, Herrn Prof.Dr. H.J. Pompino für seine zahlreichen Anregungen und seine hilfreiche Unterstützung und Betreuung.

Ebenfalls danken möchte ich Herrn Priv.Do. Dr. E. Kazner von der Neurochirurgischen Klinik der Universität München für die Anfertigung und Auswertung sämtlicher Echogramme.

Mein Dank gilt auch meiner Frau, die diese Arbeit mit viel Sorgfalt geschrieben hat und mich bei der Ausarbeitung tatkräftig unterstützt hat.

Lebenslauf

Am 9. März 1948 wurde ich als einziges Kind des Fertigungstechnikers Georg Waidmann und seiner Ehefrau Rosa, geb. Burger, in Augsburg geboren.

Von 1954 bis 1958 besuchte ich die Volksschule St. Georg in Augsburg, anschließend das Konrad Peutinger Gymnasium, an dem ich im Juli 1968 das Abitur ablegte.

Für das Wintersemester 1968 immatrikulierte ich mich an der Ludwig-Maximilians-Universität in München an der naturwissenschaftlichen Fakultät. Im Wintersemester 1969 begann ich an derselben Universität das Medizinstudium. Nach dem Sommersemester 1972 bestand ich die ärztliche Vorprüfung. Im Frühjahr 1973 begann ich an der Kinderchirurgischen Universitätsklinik in München unter der Anleitung von Herrn Privatdozent Dr. H.J. Pompino mit den Nachuntersuchungen an Kindern mit Spina bifida, welche die Grundlage der vorliegenden Arbeit bilden. Im Februar 1976 legte ich das medizinische Staatsexamen mit Erfolg ab.

Meine Ausbildung als Medizinalassistent erhielt ich an der Chirurgischen Klinik der Technischen Universität München am Klinikum rechts der Isar, an der II. Medizinischen Klinik der Universität München und an der IV. Medizinischen Klinik im Krankenhaus Schwabing.

Seit 1976 bin ich mit meiner Frau Martina, geb. Lamprecht, verheiratet und habe eine Tochter Diana.

Den 15-monatigen Grundwehrdienst bei der Bundeswehr leistete ich seit August 1977 als Truppenarzt ab.

